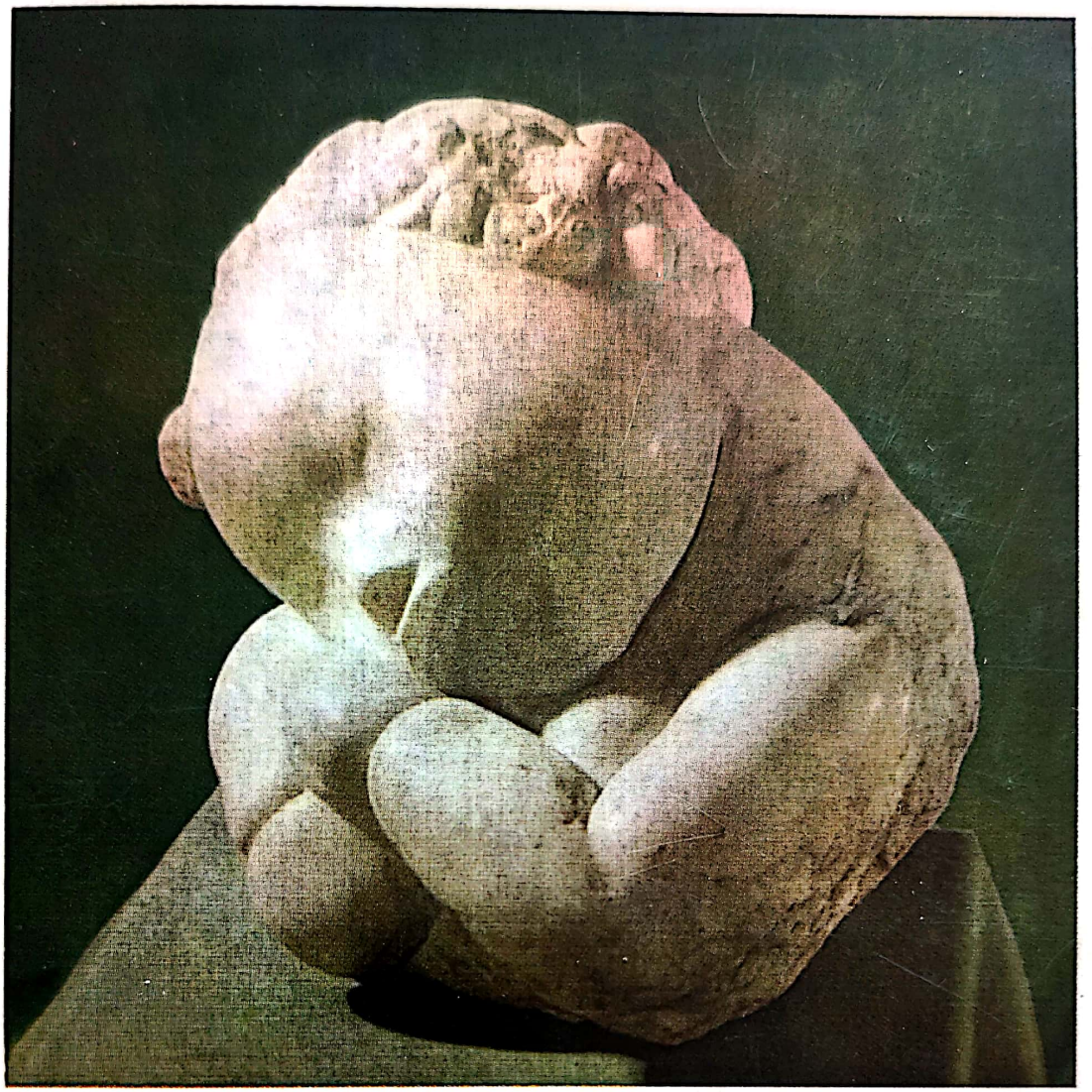
VICTOR DIMOV



CURS DE NEUROCHIRURGIE PEDIATRICĂ

EDITURA CONTACT INTERNAȚIONAL

Scanned with OKEN Scanner

AUTOR

VICTOR DIMOV

Medic primar neurochirurg
Clinica de Neurochirurgie Iaşi
Membru al Societăţii Europene de Neurochirurgie Pediatrică (ESPN)
Membru al Societăţii Internaţionale de Neurochirurgie pediatrică (ISPN)

AU COLABORAT

CEZAR POPESCU

Medic primar ortoped
Clinica de Neurochirurgie Iaşi

CORNELIU BALAN

Medic rezident neurochirurg
Asistent Clinica de Neurochirurgie Iaşi

VLAD BUBURUZAN

Medic rezident neurochirurg
Clinica de Neurochirurgie Iaşi

BOGDAN COSTĂCHESCU

Medic rezident neurochirurg
Asistent Clinica de Neurochirurgie Iaşi

IONELA-NICOLA DIMOV

Medic primar medicină generală

SEBASTIAN HRIBAN

Medic rezident neurochirurg
Clinica de Neurochirurgie Iaşi

CRISTIAN DIMITRIU

Medic resident neurochirurg
Clinica de Neurochirurgie Iaşi

TEHNOREDACTARE : ARTENE – SION VLAD

Editura CONTACT Internaţional
Colecţia ATMA 22
ISBN 973-9412-09-2

Scanned with OKEN Scanner

Închinat acelora care au trupul însemnat din frageda pruncie.

Scanned with OKEN Scanner

Prefață

De la apariția monumentalei monografii "Patologia neurochirurgicală infantilă", scrisă de C. Arseni, L. Horvath și A. V. Ciurea, au trcut peste 20 de ani. De atunci, în literatura medicală românească s-a acordat prea puțină atenție acestui sector al chirurgiei sistemului nervos.

Între timp, prin introducerea pe scară largă a tomografiei axiale computerizate și rezonanței magnetice nucleare, a microscopului operator și neuroendoscopiei și, recent, a neuronavigației, s-au făcut pași uriași în tratamentul unor boli considerate, până nu demult, de nevindecat.

Am conceput acest curs ca o sinteză a datelor actuale din patologia neurochirurgicală a copilului și am destinat un spațiu mult mai întins capitolelor cu boli specifice vârstelor foarte mici, dar fără a le neglija nici pe celelalte.

Sperăm că acest curs le va fi util atât studenților, cât și rezidenților în pediatrie, neurologie, neurochirurgie și psihiatrie.

Autorul

Scanned with OKEN Scanner

CUPRINS

Capitolul I : Dezvoltarea normală psihomotorie şi somatică a nou-născutului şi copilului mic

V. Dimov, I. N. Dimov

1.1. Elementele dezvoltării psihomotorii 18
1.2. Puncte de reper asupra aciziţiilor psihomotorii 18
1.3. Puncte de reper asupra dezvoltării somatice 23

Capitolul II : Principalele sindroame neurochirurgicale la nou născut şi copilul mic

V. Dimov, M. Dabija, S. Hriban, C. Axinte

I. Sindromul de hipertensiune intracraniană 24
1.1. Generalităţi 24
1.1.1. Presiunea intracraniană normală 24
1.1.2. Presiunea intracraniană patologică 25
1.2. Etiopatogenia sindromului de hipertensiune intracraniană 25
1.3. Aspecte clinice 27
1.3.1. Simptome principale 27
1.3.1.1. Cefaleea 27
1.3.1.2. Vărsăturile 28
1.3.1.3. Edemul papilar 28
1.3.2. Simptome secundare 28
1.3.2.1. Simptome neuropsihice 28
1.3.3. Forme clinice şi evolutive ale sindromului de hipertensiune intracraniană 30
1.4. Investigaţii paraclinice 30
1.4.1. Radiografia de craniu 30
1.4.2. Tomografia axială computerizată 30
1.4.3. Rezonanţa magnetică nucleară 31
1.5. Evoluţia naturală a hipertensiunii intracraniene 31
1.5.1. Compensată 32
1.5.2. Decompensată 32
1.5.2.1. Hernia temporală- aspecte clinice 32
1.5.2.2. Hernia amigdalelor- cerebeloase aspecte clinice 32
1.6. Forme clinice şi evolutive ale sindromului de HIC 34
1.7. Diagnostic diferenţial 34
1.8. Diagnostic etiologic 35
II. Sindromul de compresiune medulară 38
2.1. Generalităţi 38
2.1.1. Presiunea intrarahidiană normală 38
2.1.2. Presiunea intrarahidiană patologică 39
2.2. Etiopatogenia sindromului de compresiune medulară 39
2.3. Aspecte clinice 40
2.3.1. Clasificare 40
2.3.2. Sindromul de compresiune medulară lentă 41
2.3.3. Sindromul de compresiune medulară acută 44
2.3.4. Diagnosticul nivelului compresiunii medulare 46
2.4. Investigaţii paraclinice 48

Scanned with OKEN Scanner

2.4.1. Puncţia lombară..... 48
2.4.2. Radiografia..... 48
2.4.3. Mielografia..... 49
2.4.4. Tomografia axială computerizată..... 49
2.4.5. Rezonanţa magnetică nucleară..... 49
III. Sindromul psihic..... 49
3.1. Alterările stării de conştienţă..... 49
3.2. Alterări ale dezvoltării psihice..... 50
3.3. Alterările tonusului psihoafectiv..... 51
Capitolul III : Malformaţii congenitale cranio-encefalice şi vertebro-medulare
V. Dimov, Vl. Buburuzan, B. Costăchescu
3.1. Embriologie. Dezvoltarea normală şi anormală a SNC..... 52
3.2. Anomalii congenitale cranio-cerebrale şi ale joncţiunii craniovertebrale..... 64
3.2.1. Defecte de inchidere: encefalomeningocele cranioencefalice..... 65
3.2.2. Excese de osificare: craniosinostoze..... 69
3.2.3. Disproporţiile cranio-cerebrale: Malformaţia Chiari..... 77
3.2.4. Tulburări ale migrării neuronale şi dezvoltării meningo-cerebrale..... 81
3.2.4.1. Tulburări ale inducţiei ventrale. Holoprozencefalia..... 81
3.2.4.2. Chiştii intracranieni. Malformaţia Dandy – Walker..... 82
3.2.4.3. Defecte de migrare neuronală..... 88
3.2.5. Anomalii ale joncţiunii cranio-cervicale..... 89
3.3.2. Diastematomielia..... 102
3.3.3. Anomalii nondisrafice ale măduvei spinării. Siringomielia..... 104
3.3.4. Chiştii intraspinali..... 107
Capitolul IV :Hidrocefalia
V. Dimov, O. Carp
4.1. Definiţie..... 109
4.2. Istoric..... 109
4.3. Noţiuni de fiziologie a producerii şi circulaţiei LCS..... 110
4.4. Etiopatogenie..... 111
4.4.3 Hidrocefalia secundară..... 112
4.5. Clasificări..... 114
4.6. Aspecte clinice..... 115
4.6.1. Creşterea normală a neurocraniului..... 115
4.6.2. Macrocefalia..... 116
4.6.3. Simptome..... 118
4.6.4. Formele clinice ale hidrocefaliei postnatale..... 119
4.6.5. Evoluţie..... 120
4.6.6. Explorări paraclinice..... 121
4.7. Diagnostic pozitiv şi diferenţial..... 123
4.7.3. Diagnostic de evoluţie..... 123
4.8. Tratament..... 123
Capitolul V : Traumatismele craniocerebrale
V. Dimov
I. Generalităţi..... 130

Scanned with OKEN Scanner

1.1 Epidemiologie..... 130
1.2. Clasificări..... 130
II. Particularităţile traumatismelor craniocerebrale legate de vârsta copilului... 135
2.1. Traumatismele obstetricale..... 135
2.2. Traumatismele craniocerebrale ale copilului 0-3 ani..... 140
2.3. Traumatismele craniocerebrale ale copilului peste 3 ani..... 144
2.3.1. Fracturile craniului..... 144
2.3.2. Leziunile meningocerebrale (sindroame posttraumatice primare)..... 144
2.3.2.1. Comoţia cerebrală..... 144
2.3.2.2. Contuzia cerebrală..... 145
2.3.2.3. Dilacerarea cerebrală..... 147
2.3.3. Sindroame posttraumatice secundare..... 147
2.3.3.1. Hematomul extradural..... 148
2.3.3.2. Hematomul subdural..... 150
2.3.3.3. Hematomul intracerebral..... 151
2.4. Traumatismele craniocerebrale deschise..... 152
2.4.1. Plăgile craniocerebrale..... 152
2.4.2. Fistulele de LCS..... 153
2.5. Investigaţii paraclinice în TCC..... 153
2.5.1. Explorări neinvazive..... 153
2.5.1.1. Radiografia simplă a craniului..... 153
2.5.1.2. Transiluminarea craniului..... 154
2.5.1.3. Ecografia transfontanelară..... 154
2.5.1.4. Tomografia axială..... 154
2.5.1.5. Rezonanţa magnetică nucleară..... 155
2.5.2. Explorări invazive..... 155
2.5.2.1. Angiografia cerebrală..... 155
2.5.2.2. Ventriculografia..... 155
2.5.2.3. Monitorizarea presiunii intracraniene..... 155
2.5.2.4. Puncţia lombară..... 155
III. Principii de tratament..... 156
3.1. Faza prespitalicească..... 156
3.2. Tratamentul în centrul spitalicesc specializat..... 157
IV. Politraumatismele cu participare craniocerebrală..... 159
V. Sechelele traumatismelor craniene..... 162
Capitolul VI : Traumatismele vertebro-medulare
C. Popescu, V. Dimov, S. Hriban
6.1. Generalităţi..... 167
6.2. Etiologie..... 167
6.3. Aspecte clinice..... 168
6.3.1. Examinarea copilului mic cu T.V.M. 168
6.4. Investigaţii paraclinice..... 169
6.5. Forme topografice..... 169
6.5.1. Traumatismele cervicale..... 169
6.5.2. Traumatismele toracale şi lombare..... 173
6.6. Principii de tratament..... 175

Scanned with OKEN Scanner

6.6.1. Faza prespitalicească..... 175
6.6.2. Tratamentul în centrul spitalicesc nespecializat..... 175
6.6.3. Tratamentul în centrul spitalicesc specializat (neurochirugical)..... 176
6.7. Prognostic..... 178
Capitolul VII: Traumatismele nervilor periferici
C. Balan, V. Dimov, C. Dimitriu
7.1. Generalităţi..... 180
7.1.1. Anatomie..... 180
7.1.2. Clasificări..... 181
7.2. Fiziopatologie..... 183
7.3. Aspecte clinice..... 184
7.3.1. Traumatismele obstetricale ale nervilor..... 184
7.4. Explorări paraclinice..... 189
7.5. Bilanţul leziona..... 190
7.6. Tratament..... 190
7.7. Prognostic..... 193
Capitolul VIII: Tumorile sistemului nervos central
V. Dimov
I. Generalităţi..... 195
1.1 Date de epidemiologie..... 195
1.2. Clasificare histologică..... 195
1.3. Clasificare clinico-topografică..... 196
II. Aspecte clinice..... 197
2.1.Procese expansive supratentoriale ale emisferelor cerebrale..... 198
2.2. Procese expansive subtentoriale..... 198
2.3. Procese expansive ale liniei mediane..... 199
2.4. Particularităţi clinice ale tumorilor cerebrale la copil..... 199
III. Investigaţii paraclinice..... 200
IV. Tumori meningo-cerebrale, în ordinea frecvenţei întâlnite la copil..... 200
4.1. Tumori ale fosei posterioar..... 201
4.2. Tumori ale liniei mediane..... 204
4.2.1. Tumori ale regiunii selare şi paraselare..... 204
4.2.2. Tumorile ventricolului al 3lea..... 207
4.2.3. Tumorile corpului calos..... 209
4.3. Tumorile emisferelor cerebrale..... 209
4.3.1. Tumorile emisferelor cerebrale propriu-zise..... 209
4.3.2. Tumorile ventricolilor laterali..... 212
4.4. Tumori cerebrale congenitale..... 213
V. Tumori ale orbitei şi ale craniului..... 214
5.1. Tumorile orbitei..... 214
5.1.1. Tumori primitive..... 214
5.1.2. Tumori secundare..... 216
5.2. Tumorile osoase ale craniului..... 217
VI. Tumori vertebromedulare..... 221
6.1. Tumori ale conţinutului spinal..... 221

Scanned with OKEN Scanner

6.1.1. Tumorile intramedulare..... 221
6.1.2. Tumorile intradurale extramedulare..... 224
6.1.3. Tumorile extradurale..... 224
6.1.4. Particularităţi clinice ale tumorilor medulare la copil..... 227
6.1.5. Explorări paraclinice..... 227
6.1.6. Diagnostic pozitiv şi diferenţial..... 228
6.1.7. Principii de tratament..... 228
6.2. Tumorile vertebrelor..... 229
6.2.1. Tumori primitive..... 229
6.2.2. Tumori secundare..... 230
6.2.3. Aspecte clinice..... 230
6.2.4. Principii de tratament..... 231
VII. Tumorile sistemului nervos periferic..... 231
7.1. Generalităţi..... 231
7.2. Tumorile primitive ale nervilor cranieni şi rahidieni..... 232
7.3. Tumorile sistemului nervos vegetativ..... 232
7.4. Tumroile secundare ale sistemului nervos periferic..... 232
Capitolul IX: Infecţii bacteriene, virale şi parazitare cu implicare neurochirurgicală
V. Dimov
9.1. Generalităţi..... 235
9.2. Infecţii bacteriene..... 235
9.2.1. Infecţiile pielii şi ale plăgilor scalpului..... 235
9.2.2. Osteita şi osteomielita..... 236
9.2.3. Abcesul extradural..... 236
9.2.4. Empiemul şi abcesul subdural..... 237
9.2.5. Abcesul cerebral..... 238
9.2.6. Infecţii ale spaţiilor lichidiene cerebrale cu răsunet neurochirurgical..... 243
9.2.6.1. Meningita acută şi hidrocefalia..... 243
9.2.6.2. Arahnoiditele cerebrale..... 244
9.2.6.3. Ventriculita..... 246
9.2.7. Piocefalia..... 247
9.2.8. Tromboflebita cerebrală..... 247
9.2.9. Fongusul cerebral..... 248
9.3. Infecţii bacteriene şi micotice vertebromedulare..... 248
9.3.1. Infecţii ale părţilor moi..... 248
9.3.2. Osteita şi osteomielita..... 248
9.3.3. Discita..... 248
9.3.4. Tuberculoza vertebrală..... 249
9.3.5. Abcesul medular şi al cozii de cal..... 250
9.3.6. Abcesul extradural..... 252
9.3.7. Abcesul subdural..... 252
9.3.8. Arahnoidita spinală..... 252
9.4. Parazitoze ale sistemului nervos central..... 254
9.4.1. Toxoplasmoza..... 254
9.4.2. Hidatidoza cerebrală..... 256
9.4.3. Cisticercoza cerebrală..... 257

Scanned with OKEN Scanner

9.4.4. Hidatidoza medulară..... 260
9.4.5. Cisticercoza medulară..... 260
9.4.6. Alte parazitoze (schistozomiaza, paragonimiaza)..... 261
9.5. Infecţii virale cu implicare neurochirurgicală: sindromul de imunodeficienţă dobândită (SIDA)..... 261

Capitolul X: Patologia vasculară neurochirurgicală
V. Dimov

10.1. Generalităţi..... 264
10.1.1. Istoric..... 264
10.1.2. Epidemiologie..... 264
10.2. Hemoragia subarahnoidiană..... 264
10.3. Anevrismele intracraniene..... 265
10.4. Malformaţiile arteriovenoase..... 271
10.4.1. Malformaţii arteriovenoase cefalice..... 271
10.4.2. Malformaţiile arteriovenoase ale măduvei spinării..... 279
10.5. Hemoragiile şi hematoamele intracerebrale şi intracerebeloase..... 280
10.6. Trombozele arterei carotidei interne şi ale ramurilor sale..... 282

Capitolul XI: Neurochirurgia funcţională
Balan C., V. Dimov

11.1. Epilepsia..... 286
11.1.1. Epidemiologie..... 286
11.1.2. Clasificare..... 287
11.1.3. Aspecte electroclinice..... 288
11.1.4. Explorări paraclinice..... 292
11.1.5. Principii de tratament medicamentos..... 293
11.1.6. Tratamentul neurochirurgical..... 295
11.2. Tulburările de tonus şi mişcare..... 297
11.2.1. Generalităţi..... 297
11.2.2. Coreea..... 297
11.2.3. Distonia..... 297
11.2.4. Spasticitatea şi rigiditatea..... 299
11.2.5. Torticolisul spasmodic..... 301
11.3. Migrena..... 302

Capitolul XII: Facomatoze şi boli degenerative cu implicare neurochirurgicală
V. Dimov

12.1. Facomatozele..... 308
12.1.1. Generalităţi..... 308
12.1.2. Scleroza tuberoasă..... 308
12.1.3. Neurofibromatoza..... 310
12.1.4. Boala Sturge-Weber-Krabbe..... 312
12.1.5. Boala von Hippel-Lindau (Hemangioblastomul)..... 314
12.1.6. Complexul Cowden-Lhermitte-Duclos..... 314
12.2. Instabilitatea craniocervicală prin leziuni ale atlasului şi apofizei odontoide..... 315
12.3. Boli degenerative vertebrale..... 317
12.3.1. Scolioza, cifoza şi lordoza..... 317

Scanned with OKEN Scanner

12.3.2. Spondilolistezisul..... 321
12.3.3. Hernia de disc..... 325

Capitolul XIII: Tehnici şi tehnologii noi

V. Dimov, B. Costăchescu

13.1. Neuroendoscopia şi neurochirurgia endoscopică..... 328
13.2. Neurochirurgia stereotactică..... 330
13.3. Radiochirurgia..... 333
13.4. Neuronavigaţia..... 335
13.5. Robotica în neurochirurgie..... 336

Scanned with OKEN Scanner

Introducere

Deşi mulţi medici consideră copilul un adult în miniatură, faptele nu corespund întru-totul realităţii, diferenţele devenind tot mai pregnante pe măsură ce vârsta copilului este mai fragedă.

Apariţia şi organizarea neurochirurgiei pediatrice ca subspecialitate de sine-stătătoare a devenit posibilă, pe de o parte, datorită dezvoltării neurochirurgiei adultului şi pe de alta, progreselor făcute de chirurgia pediatrică generală.

Prima operaţie reuşită la un copil în era asepsiei a fost practicată de Macewen în 1893 (Edinburgh – Anglia) şi a constat în absorbţia unui abces cerebral la un băiat de 11 ani. Ulterior, evoluţia anesteziei şi a terapiei intensive au permis intervenţii chirurgicale la copii de vârste tot mai mici. Un mare pas înainte a fost realizat prin tratarea hidrocefaliei prin valve de presiune de către Nulsen şi Spitz (1948), Holter (1955) şi Pudenz (1960).

În prezent neurochirurgia pediatrică este considerată în statele occidentale o specialitate în cadrul neurochirurgiei generale, iar în SUA, după 1990, a devenit o specialitate chirurgicala independentă. Avântul luat de neurochirurgia copilului a dus la crearea în Europa de societăţi naţionale de specialitate, iar în anul 1967 a fost fondată Societatea Europeană de Neurochirurgie Pediatrică (ESPN), afiliată Societăţii Europene de Neurochirurgie (EANS). În anul 1972 au fost puse bazele Societăţii Internaţionale (Mondiale) de Neurochirurgie Pediatrică. Acum, se consideră că într-o ţară cu dezvoltare economică medie la 2-3 milioane de locuitori este necesară o secţie de neurochirurgie pediatrică de 20 paturi.

În România, primul serviciu de profil a fost înfiinţat în Clinica de Neurochirurgie din Bucureşti în anul 1973, iar la Iaşi, un compartiment de Neurochirurgie pediatrică a luat fiinţă după anul 1991.

Experienţa a arătat că stricta specializare, care aprofundează până la limita posibilului cercetarea ştiinţifică reprezintă un progres, fapt demonstrat de nenumărate ori în medicină. Privită prin această prismă, neurochirurgia pediatrică trebuie să rămână strâns legată de neurochirurgia generală, dar să fie practicată într-un mediu compatibil cu necesităţile unei populaţii de copii mici, cu un personal având o experienţă atât neurochirurgicală, cât şi pediatrică.

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul I.

Dezvoltarea normală psihomotorie şi somatică a nou-născutului şi a copilului mic (1 lună – până la 3 ani)

Dezvoltarea psihomotorie cuprinde paralelismul achiziţiilor funcţionale din 2 sectoare:

1) *Neuromuscular*, care implică apariţia succesivă în timp a tonusului la anumite grupe musculare, ceea ce va permite luarea unor anumite poziţii (posturi) şi 2) *Psihologic*, marcat de apariţia în etape a manifestărilor intelectuale şi afective din ce în ce mai evoluate.

1.1. Elementele dezvoltării psihomotorii

1.1.1. Motricitatea: comportă examinarea mobilităţii active şi pasive, a tonusului muscular şi a reflexelor arhaice.

1.1.2. Adaptivitatea: este reacţia spontană la anumiţi stimuli de mediu.

1.1.3. Limbajul: este constituit din asocierea dintre sunete şi mimica care le însoţeşte, ca şi măsura înţelegerii ordinelor mai mult sau mai puţin complexe.

1.1.4. Reacţiile sociale: reprezintă comportamentul spontan sau provocat faţă de fiinţe şi obiecte obişnuite; ele sunt rezultatul nursingului şi educaţiei.

1.2. Puncte de reper asupra achiziţiilor psihomotorii.

Deobicei este destul de uşor de a face o apreciere la copilul normal, dar trebuie o deosebită prudenţă şi examene repetate pentru a aprecia dezvoltarea unui copil bolnav.

Evaluarea dezvoltării psihomotorii se face după coeficientul de dezvoltare (QD):

$$QD = \frac{\textit{Dezvoltarea teoretică a copilului conform vârstei sale}}{\textit{Dezvoltarea reală a subiectului testat}} \cdot 100$$

Gesell şi Lézine au alcătuit câteva tabele ale dezvoltării medii ale copilului:

	1.2.1 Vârsta : 1 - 2 luni
Motricitatea	Nu-şi ţine capul, dar, în decubit ventral, are tendinţa de a-şi ridica capul. Membrele sunt în hipertonie (poziţie fetală).
Prehenziunea şi mobilitatea	Reflexele de prehenziune forţată (grasping) sunt

Scanned with OKEN Scanner

manuală	foarte marcate în luna 1^{-a} şi mai atenuate în luna 2^{-a}.
Vederea	Poate supraveghe un obiect până la 90^0 câmp vizual în luna 1^{-a} şi până la 180^0 în luna 2^{-a}. Copilul fixează faţa omenească şi surâde. Ochii converg.
Audiţia	Chiar din prima zi tresare la zgomotele foarte puternice (se calmează la muzică). Din cursul lunii a 2^{-a} poate localiza zgomotul.
Limbajul	Plânsul are valoare de mijloc de comunicare şi traduce diferite tipuri de disconfort. Din cursul lunii a 2^{-a} poate emite vocalize.
Dezvoltarea socială	Doarme 20 ore din 24, dar este receptiv la vocea mamei sale şi la prezenţa acesteia.

1.2.2. Vârsta : 3 - 4 luni

Motricitatea	Ţinut în şezut, îşi ţine câtăva vreme capul sus. Astfel, în decubit ventral, ridică capul la 90^0 deasupra planului patului, luând sprijin pe antebraţe. Membrele, din hipertone, devin hipotone.
Prehenziunea şi mobilitatea manuală	Dispare reflexul de prehenziune forţată, fiind înlocuit de prehenziunea de contact (mâinile sunt deschise şi se închid la contactul cu un obiect = reacţia tactilo-motorie).
Vederea	Poate întoarce complet capul pentru a urmări un obiect care se deplasează. Îşi **descoperă propriile mâini** şi le duce la gură.
Auzul	Identifică şi localizează sunetele şi se interesează de vocea umană.
Limbajul	Comunică prin gângurit.
Dezvoltarea socială	Pentru a se face înţeles, el foloseşte limbajul corpului, adică se agită cu ţipete de bucurie sau supărare. Se poate opune dacă mama vrea să-l culce.

Scanned with OKEN Scanner

1.2.3. Vârsta : 5 - 6 luni

Motricitatea	Capul şi trunchiul sunt mai puternice. Prinde sprijin pe mâini pentru a se ridica, când este în decubit ventral. Stă bine în şezut, cu capul sus. Dacă este ridicat în picioare, dă din ele : **stadiul săritorului.**
Prehenziunea şi mobilitatea manuală	Apare prehenziunea voluntară: apucă în mână obiectele de dimensiuni potrivite pe care le vede şi le duce la gură: **reacţia tactilo-vizuală**. Îşi apucă picioarele şi le duce la gură, sugându-şi halucele.
Vederea	Se poate rostogoli în jurul axului său, în orice sens, pentru a urmări pe cineva.
Auzul	Îşi întoarce capul spre sursa sonoră şi este foarte sensibil la intonaţiile vocii umane şi la muzică.
Limbajul	Este vârsta „lălăitului". Se ascultă şi devine conştient că emite sunete.
Dezvoltarea socială	Îşi descoperă imaginea în oglindă şi răspunde atunci când este strigat pe nume. Îşi manifestă preferinţa pentru anumite alimente. Poate imita o mişcare (îşi scoate limba).

1.2.4. Vârsta 7 – 8 luni

Motricitatea	Stă în şezut singur. Se poate apleca în faţă ca să apuce un obiect. Se mişcă rostogolindu-se.
Prehenziunea	Poate să apuce folosind **„pensa inferioară"**, adică între degetele 1 şi 5. Poate să-şi treacă
Mobilitatea manuală	obiectele dintr-o mână în cealaltă. Relaxarea este voluntară şi globală, adică lasă un obiect din mână pentru a prinde un altul. Este stadiul **„permanenţei obiectului"** în care caută un obiect pe care l-a văzut dispărând.
Limbajul	Perioada monosilabelor (da – ba – pa – ma).
Dezvoltarea socială	Frica de străini, tot ce este nou îl sperie (este perioada **„crizei anxioase"**).

Scanned with OKEN Scanner

1.2.5. Vârsta : 9 - 10 luni

Motricitatea	Se poate ridica singur ţinându-se de mobile. Poate să se târască pe burtă şi să meargă în patru labe. Dacă stă aşezat, se poate întoarce pentru a apuca un obiect.
Prehenziunea şi înţelegerea	Prehenziunea în **„pensă superioară"**, adică între police şi index. La cerere, pune un obiect în mâna examinatorului. Începe să aibă simţul scopului şi mijlocului„ a conţinutului şi conţinăto rului, pune un obiect într-o cutie.
Limbajul	Primele cuvinte sub forma **„silabelor dedublate"** (tata, mama). Începe să înţeleagă sensul ge-neral al unei fraze şi plânge dacă tonul este dur.
Dezvoltarea socială	Activitatea este debordantă, este curios să ştie tot.

1.2.6. Vârsta : 11 – 12 luni

Motricitatea	Merge cu sprijin (ţinut de mâini) şi stă fără sprijin câteva secunde.
Prehenziunea - înţelegerea	Relaxarea mişcărilor este fină şi precisă. Îi place să arunce obiectele unul câte unul (este un mod rudimentar de a număra). Are sensul profunzimii, a solidului, a înălţimii (sus şi jos), a conţinutului şi conţinătorului: poate să păşească peste obiecte. Sărută la ordin.
Limbajul	Rosteşte 2-3 cuvinte care au sens şi se exprimă într-un jargon puţin explicit, dar care corespunde la situaţii foarte precise. Evoluţie variabilă între 12 şi 24 luni; **trebuie să înţeleagă** semnificaţia mai multor fraze.
Dezvoltarea socială	Are o bună memorie vizuală. Are sensul **ordinii** foarte dezvoltat, fiindcă ea corespunde unei nevoi profunde de securitate.

Scanned with OKEN Scanner

1.2.7. Vârsta : 15 – 18 luni

Motricitatea

Mers liber la 10 luni. Aleargă la 18 luni şi urcă treptele scării ţinut de mână şi le coboară tot aşa, la 21 luni. Îngenunchează singur şi se poate scula în picioare singur, dar cade des. Poate trage un obiect în urma lui.

Prehenziunea – înţelegerea

Lăsarea unui obiect este fină şi precisă: poate introduce un obiect pe gâtul unei sticle. Poate ţine o linguriţă, să întoarcă paginile unei cărţi, să deseneze linii pe hârtie. Poate construi un turn din 3 cuburi.

Limbajul

Debutul negativismului. Execută câteva ordine simple

Dezvoltarea socială

Mare dorinţă de autonomie şi este pasionat de jocuri care pun la încercare capacităţile motorii. Se interesează de jocurile colectivităţilor, dar preferă să se joace singur, raporturile cu ceilalţi fiind puţin armonioase. Atenţia este mai susţinută. Primul semn de control sfincterian: el îşi anunţă mama când s-a udat.

1.2.8. Vârsta : 2 – 3 ani

Motricitatea

Aleargă repede, se caţără, suie şi coboară scările singur. El câştigă simţul echilibrului.

Prehenziunea

Are independenţă manuală totală: mănâncă singur, se spală, deschide şi închide uşile, se îmbracă singur.

Înţelegerea

Cunoaşte semnificaţia a 4-8 imagini (desene). Poate găsi 4-8 obiecte uzuale şi 4-8 părţi din propriul său corp. Poate înţelege 2-4 ordine date consecutiv. Îşi controlează sfincterele: la 2 ani diurn şi la 3 ani, nocturn.

Constructivitatea: poate construi turnuri din 6-8 cuburi. Cunoaşte 2-4 culori. Poate număra până la 4 la 2 ani şi până la 8, la 3 ani.

Limbajul

Utilizează verbul şi compune fraze. La 2 ani, se numeşte pe sine cu ajutorul prenumelui său. La 3

Scanned with OKEN Scanner

Dezvoltarea socială	ani începe să utilizeze pronumele „Eu”. La 3 ani : independenţă, sociabilitate, curiozitate intelectuală, faza oedipiană.

1.3. Puncte de reper asupra dezvoltării somatice

În afara dezvoltării psihomotorii, copilul prezintă o creştere staturoponderală care se termină după pubertate. Fără a aprofunda aici fenomenul creşterii somatice şi a dinamicii sale, amintim numai că:

1.3.1. Creşterea creerului este foarte rapidă în primul an de viaţă şi este aproape terminată la vârsta de 6 ani.

1.3.2. Membrele au o creştere mai rapidă prepubertar.

1.3.3. Rahisul are o creştere importantă la pubertate (de aceea scoliozele se agravează în perioada peripubertară).

1.3.4. Gonadele şi uterul se dezvoltă mai ales în perioada pubertară.

1.3.5. Pentru mai multă simplificare, vom lua numai câteva repere pentru a aprecia dezvoltarea fizică a copilului mic.

Vârsta	Greutate (Kg)	Talie (cm)	PC (cm)
0	3	50	35
3 luni	5-6= (GN×2)	60	40
9 luni	8	70	45
1 an	9-10= (GN×3)	75	37
4 ani	16	100=TN×2	

GN= greutatea la naştere; TN= talia la naştere;
PC= perimetrul cranian.

Corelaţia dintre perimetrul cranian şi talie până la vârsta de un an este calculată după formula $PC = \frac{T}{2} + 10$ (calculat în cm).

BIBLIOGRAFIE

1. AUJARD Y.,BOURILLON A.,GAUDELUS J. (Eds.): Pédiatrie. Ed. Ellipses, Paris, 640 pp.
2. BENGA I.: Introducere în neurologia pediatrică. Ed. Dacia, Cluj-Napoca, 1994.
3. GEORMĂNEANU M.,MUNTEAN I.: Pediatrie. Ed. Didactică şi Pedagogică, Bucureşti, 1997.

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul II.

Principalele sindroame neurochirurgicale la nou-născut şi copilul mic.

I. Sindromul de hipertensiune intracraniană.

1.1. Generalităţi

Sindromul de hipertensiune intracraniană (HIC) este un ansamblu de simptome care traduc suferinţa creerului şi a meningelor la dezechilibrul fiziologic creat de creşterea peste valorile normale a presiunii intracraniene.

1.1.1. Presiunea intracraniană normală.

1.1.1.1. Elemente de anatomie.

Referindu-ne strict la copil, volumul cutiei craniene la naştere este aproximativ cu 1/3 mai mic decât cel al adultului şi în procesul de creştere, îl atinge pe acela al adultului în jurul vârstei de 14 ani la fete şi 16 ani la băieţi.

a) Neurocraniul este la naştere foarte distensibil, datorită faptului că suturile sunt elastice şi permit cu uşurinţă deformări ale acestuia. După vârsta de 18-20 luni, atunci când fiziologic, fontanelele şi suturile sunt închise, craniul devine o cutie practic inextensibilă. În interiorul cutiei craniene se află creerul, vase sanguine şi lichid cerebrospinal (LCS).

b) Encefalul reprezintă aproximativ 85-90% din volumul cutiei craniene la nou născut şi copilul mic, 7% este reprezentat de spaţiul extracelular, 35-40% din nevroglie şi până la 58% din neuroni şi pe măsura înaintării în vârstă proporţiile acestor componente celulare devin de 5% pentru spaţiul extracelular, 45% pentru nevroglie şi 35% neuroni.

c) Vasele sanguine cu sângele conţinut şi spaţiile umplute cu lichid cerebrospinal (LCS) reprezintă fiecare 7% din volumul intracranian.

1.1.1.2. Elemente de fiziologie a presiunii intracraniene.

La sugar, cantitatea totală de LCS este de 40-60 ml ajunge la vârsta de 5 ani la 100 ml şi în adolescenţă, la 150ml. Din aceasta, 15% se află în cavităţile ventriculare cerebrale, 10-15% în spaţiile lichidiene pericerebrale şi restul, în interiorul canalului rahidian.

1.1.1.3. Relaţii între presiunea intracraniană şi volumul craniului.

Presiunea intracraniană normală este cuprinsă între 5mmHg şi 15mmHg (aproximativ 200 mm H_2O) fiind uşor crescută în expir.

Scanned with OKEN Scanner

Ipoteza Monro-Kellie: În condiţii normale, creerul, sângele şi LCS sunt în echilibru, iar fiecare modificare într-un compartiment este urmată de modificări compensatorii în celelalte compartimente.

1.1.2. Presiunea intracraniană patologică.

În mod patologic, creşterile volumului intracranian determină creşterea presiunii intracraniene. Aceste creşteri de volum vor determina o hipertensiune intracraniană în funcţie de mărimea lor şi rapiditatea cu care acţionează.

1.1.2.1. Un volum mare, dar cu o creştere foarte lentă (ca în tumorile cerebrale benigne) va determina foarte târziu creşteri marcate ale PIC. În schimb, creşteri foarte rapide de volum (ca în hematoamele extradurale) vor provoca apariţia imediată a hipertensiunii intracraniene.

1.1.2.2. Relaţia patologică între presiune şi volumul intracranian.

Este sintetizată matematic de o curbă logaritmică care, după creşterea rapidă a volumului intracranian, care apare în decompensarea proceselor patologice, devine rapid ascendentă. Mecanismele compensatorii care intervin în cazul creşterilor de volum sunt:

a) Evacuarea sângelui din patul venos cerebral;

b) Golirea şi turtirea spaţiilor conţinătoare de LCS;

c) Turtirea şi comprimarea substanţei cerebrale elastice;

d) Desfacerea suturilor flexibile la copilul cu vârstă până la 20 luni.

1.2. Etiopatogenia sindromului de HIC

Cauzele care pot genera hipertensiunea intracraniană la copil pot fi intracraniene, intrarahidiene, generale cu răsunet intracranian sau o combinaţie a acestora.

1.2.1. Procese patologice intracraniene

Creşterea presiunii intracraniene se poate produce prin 2 mecanisme: fie prin scăderea volumului cutiei craniene osoase, fapt mai rar întâlnit, fie ca o consecinţă a creşterii volumului conţinutului intracranian, în ambele cazuri craniul fiind puţin extensibil, chiar la sugari, unde expansiunea sa are, totuşi, posibilităţi limitate.

1.2.1.1. Malformaţii congenitale: platibazia, boala Dandy-Walker, boala Arnold-Chiari, craniostenozele, hidrocefalia congenitală evolutivă.

1.2.1.2. Tumori osoase ale endobazei: tumori cerebrale sau ale meningelor, primitive sau secundare.

1.2.1.3. Traumatisme craniene: fracturi cu înfundare pe o mare suprafaţă, contuzii cerebrale complicate cu edem cerebral, dilacerări

Scanned with OKEN Scanner

închise sau deschise, hematoame extradurale, subdurale, intracerebrale şi alte colecţii lichidiene extracerebrale, atât de frecvente la sugari.

1.2.1.4. Infecţii. a) virale (meningite, encefalite) care generează un edem cerebral mare ; b) bacteriene specifice (meningită tuberculoasă, tuberculomul); c) bacteriene nespecifice (meningite, encefalite, tromboflebite cerebrale, empiem subdural, abces cerebral). La sugari, meningitele bacteriene pot bloca căile de scurgere a LCR, ducând la hidrocefalie rapid-progresivă.

1.2.1.5. Parazitoze cerebrale (echinococoză, cisticercoză, etc.)

1.2.1.6. Afecţiuni vasculare. a)Malformaţii arteriovenoase sau anevrisme gigante, sau complicate cu hematoame sau hemoragii ce pot provoca o hidrocefalie acută. Caracteristic este pentru nou născut şi sugar malformaţia anevrismală a venei lui Galien, afecţiune gravă şi însoţită frecvent de hidrocefalie rapid-progresivă. b)Hemoragii sau hematoame intracerebrale de alte etiologii.

1.2.2. Procese patologice intrarahidiene

1.2.1.1. Malformaţii congenitale : meningocele asociate cu hidrocefalie.

1.2.2.2. Siringomielobulbia.

1.2.2.3. Tumori. a) ale măduvei cervicale; b) neoformatii gigante ale cozii de cal.

1.2.3. Boli generale cu răsunet cerebral

1.2.3.1.Intoxicaţii a) Exogene: oxid de carbon, arsenic şi plumb (în acest caz apare la copil o encefalopatie saturnină specifică) b)Endogene: (uremie,diabet,eclampsie), prin edemul cerebral pe care-l provoacă.

1.2.3.2. Stări alergice - encefalită postvaccinală.

1.2.3.3. Infecţii virale : boli eruptive, tifos exantematic.

1.2.3.4. SIDA, nu atât prin leziunile proprii, cât prin procesele patologice asociate imunodeficienţei din ultimele faze, pe primul plan fiind limfoamele, apoi meningitele, abcesele cerebrale, toxoplasmoza.

1.2.4. Patogenia hipertensiunii intracraniene

În creşterea presiunii intracraniene peste 40-100 mm H_2O (4-8 mm Hg), care reprezintă normalul presiunii LCS la copilul în clinostatism şi 200 mm H_2O, adică normalul presiunii LCS, în ortostatism sunt implicaţi 4 factori. Odată declanşat procesul creşterii presiunii LCS de obicei de către o neoformaţie intracraniană, se va produce un cerc vicios, în care vor fi implicaţi toţi cei patru factori.

a) *Volumul procesului expansiv intracranian*. Un proces înlocuitor de spaţiu intracranian va determina apariţia sindromului de HIC, cu atît

Scanned with OKEN Scanner

mai repede, cu cît volumul său creşte mai rapid, sediul său este cât mai profund, sau este localizat astfel încât să blocheze circulaţia venoasă, sau a LCR.

b) *Tulburările din circulaţia LCS* : orice blocaj al acesteia (v.hidrocefalia) vor determina o hipertensiune intracraniană. Tumorile creierului produc frecvent obstacole în calea LCS.

c) *Modificările patului vascular cerebral*. Puseele de hipertensiune arterială sistemică (prin vasodilataţia arteriocapilară pasivă), hipercapnia (realizează vasodilataţie activă) sau obstrucţiile venoase creează creşteri pasagere (foarte rar de durată) ale presiunii intracraniene.

d) *Edemul cerebral*. Este o reacţie nespecifică a creierului la diverse agresiuni. Există un edem cerebral primitiv (de exemplu, cel citotoxic), dar de obicei este secundar acţiunii unui proces expansiv, traumatic, inflamatoriu sau vascular.

Edemul cerebral poate fi focal (perifocal), lobar, emisferic şi generalizat, dar predomină întotdeauna în substanţa albă. În situaţia în care cauza generatoare de edem nu este îndepărtată, el are tendinţa spontană de a se agrava, consecinţele sale mecanice şi circulatorii fiind ele însele generatoare de edem cerebral, care se va autoîntreţine. O dată creeată hipertensiunea intracraniană, aceasta va avea consecinţe asupra encefalului, a fundului ochiului şi asupra durei mater şi a cutiei craniene.

1.3. Aspecte clinice

Sunt asemănătoare cu acelea ale adultului, dar cu unele particularităţi. Clasic, au fost descrise simptome principale şi simptome secundare.

1.3.1. Simptome principale

Acestea sunt : cefaleea, vărsăturile şi edemul papilar.

1.3.1.1. Cefaleea. Are următoarele caracteristici : apare la început dimineaţa, chiar de la trezirea din somn, dar poate să cedeze. Este tenace, revine în fiecare dimineaţă şi durează tot mai mult. Apoi, apare în orice moment, fiind provocată de modificarea poziţiei capului, aplecarea în jos a capului, manevre care cresc presiunea LCS (tuse, strănut, defecare). Intensitatea este în stadiile iniţiale moderată, dar persistenţa durerilor le face penibile, cu atât mai mult cu cât analgezicile uzuale nu le calmează. După vărsături , sau administrarea de soluţii hipertone, cefaleea se atenuează pentru scurtă vreme. Copilul mic îşi arată sediul durerii cu mîna, sau îşi apără regiunea dureroasă cu mîna, la tumorile superficiale sediul lor fiind identic cu al cefaleei. În cele occipitale, apare o durere în orbita homolaterală, iar în cele de fosă posterioară, sediul cefaleei este occipital şi apoi frontal. Accese de cefalalgie bruşte, foarte intense, uneori asociate cu

Scanned with OKEN Scanner

pierderi de conştienţă şi declanşate de schimbări ale poziţiei a capului apar în neoformaţiile ventriculilor laterali sau ale ventricolului al 3-lea.

1.3.1.2. Vărsăturile sunt inconstante la început. Ele acompaniază de obicei accesele de cefalee, mai ales dimineaţa, fără vreo legătură cu o afecţiune digestivă. Sunt urmate de o atenuare a cefaleei. Unii autori consideră că numai aceasta este vărsătura din hipertensiunea intracraniană. Vărsăturile explozive, în jet, care nu sunt precedate de greaţă ar fi generate de iritaţia vagală locală, în tumorile fosei posterioare, deci ar reprezenta un semn de focar. *Din cauza asemănării cu un sindrom dispeptic, la unii copii cu tumori cerebrale s-a practicat apendicectomie*. Cefaleea este aproape constantă în hipertensiunea intracraniană a copilului, iar vărsăturile apar mai des decât la adult, în peste 50% din cazuri.

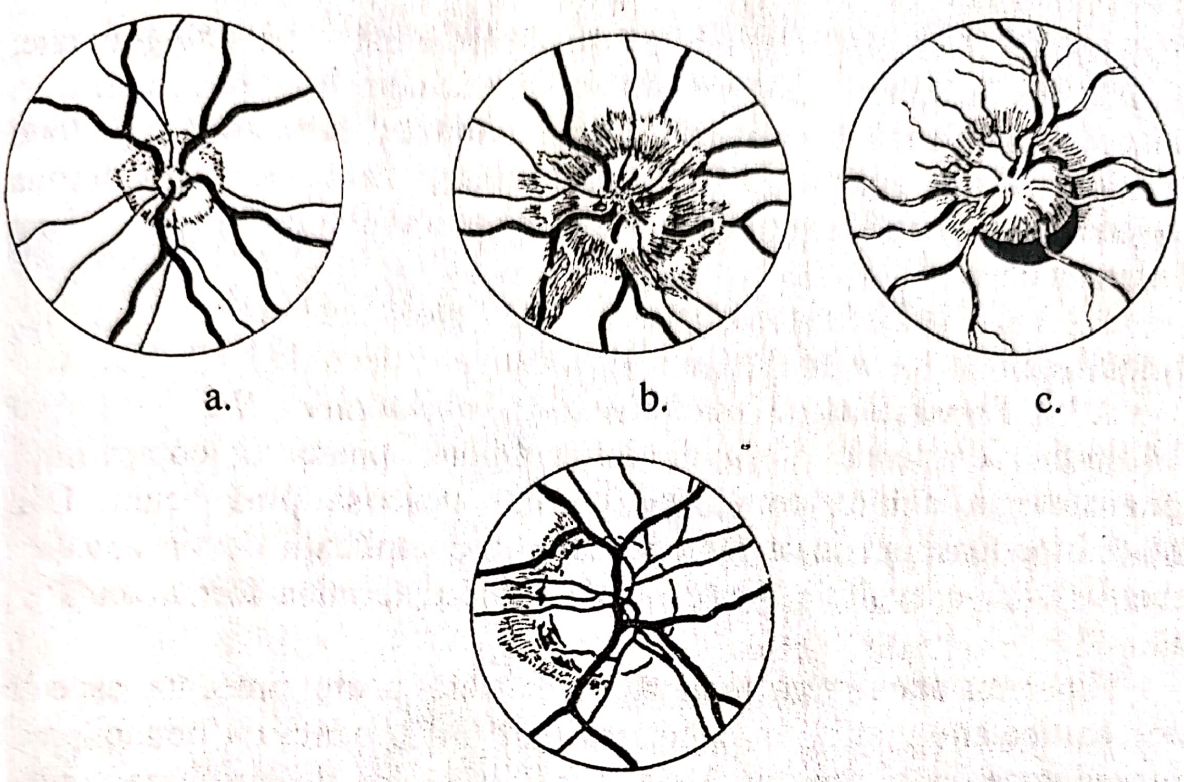
1.3.1.3. Edemul papilar. Este expresia oftalmoscopică a sindromului de HIC, fiind mult mai des întâlnit la copil (peste 75% din cazuri) decât la adult.

Fazele evoluţiei edemului papilar sunt: (fig. II,1,b,c,d) a) faza incipientă (ştergerea marginilor temporale, superior şi inferior ale papilei, cu stază venoasă; b) faza de edem papilar manifest (ştergerea marginilor discului optic, proeminarea papilei, turgescenţa venelor) ; c) staza papilară floridă (vasele arteriale şi venoase sunt înecate în edem, papila proemină cu 5-8 dioptrii având aspect de ciupercă) cu hemoragii în papilă; d) atrofia optică poststază (papila diminuă, devine net conturată şi de culoare alb-cenuşie). Ea este definitivă şi nu se ameliorează prin suprimarea cauzei hipertensiunii intracraniene. De obicei edemul papilar este bilateral, sau începe unilateral, apoi se bilateralizează. La copil apare rar sindromul Foster-Kennedy (atrofie optică de tip primitiv, prin compresiune de partea tumorii şi stază papilară de partea opusă). După 8-10 zile de la îndepărtarea cauzei de HIC, edemul papilar începe să retrocedeze, iar în 4-8 săptămîni dispare complet. La copil, modificările fundului de ochi pot evolua extrem de rapid, în numai cîteva zile; după extirparea unei tumori, la un copil cu vederea normală preoperator se poate instala cecitatea. De asemenea, mai ales la copiii cu contuzii cerebrale se poate instala un edem papilar prelungit (2-3 luni) fără o explicaţie precisă dar cu o evoluţie bună.

1.3.2. *Simptome secundare în sindromul de HIC*. Sunt neurologice şi generale. Simptomele neurologice sunt : tulburările psihice, paraliziile de nervi cranieni, crizele comiţiale, iar cele generale macrocrania, bradicardia, tahipneea, tulburările endocrine.

1.3.2.1. Tulburările pshice : apare o diminuare a activităţii psihice, a iniţiativei, a spontaneităţii ideaţiei, cu obosirea rapidă a atenţiei,

Scanned with OKEN Scanner



a. b. c.

d.

Fig. II.1

lentoarea gândirii, tulburări de memorie. Formele cele mai severe realizează un sindrom confuzional, mai mult sau mai puțin profund, iar în fazele avansate, apare obnubilare ce evoluează spre comă. Tabloul descris este valabil pentru copilul mai mare şi adolescent. La sugar şi copilul mic este evidentă întîrzîierea în dezvoltarea psihomotorie. Dacă dezvoltarea psihică a fost normală în primii 2 ani de viaţă şi apoi apare un regres al funcţiilor psihice, însoţit de întîrzieri în creştere, tulburări de comportament, irascibilitate marcată, se poate suspecta un sindrom de HIC.

1.3.2.2. Paralizii oculomotorii : cea mai frecventă este a perechii a VI-a (abducens), cu diplopie mai întîi intermitentă, apoi permanentă, cu strabism convergent prin comprimarea acestui nerv de baza craniului ; dar valoarea localizatoare o are paralizia perechii a III-a (motor ocular comun) prin comprimarea din angajarea temporala homolaterală.

1.3.2.3. Crizele de epilepsie, mai des grand mal, mai rar focale, pot constitui de multe ori debutul HIC la sugar şi copilul mic (A.V. Ciurea, 1998).

1.3.2.4. Semne de iritaţie meningeală (Brudzinski, Kernig). Ar fi o falsă iritaţie meningeală, în realitate produsă de angajarea cerebeloasă.

Scanned with OKEN Scanner

1.3.2.5. Tulburări vegetative : bradicardia este semn de gravitate; tahipneea, apoi respiraţia Cheyne-Stokes apar în comele grave; modificări vasomotorii sub formă de congestie a feţei, alternînd cu paloare şi pe fond de cefalee violentă apar în tumorile ventriculare. Paloarea şi hipertermia sunt semne de iritaţie a hipotalamusului şi a trunchiului cerebral. Sunt frecvente la copil.

1.3.2.6. Tulburări endocrine: obezitatea, pubertatea precoce, diabetul insipid ar fi mai mult semne de localizare, decît de HIC.

1.3.3. Forme clinice şi evolutive ale sindromului de HIC

Iniţial creşterea presiunii intracraniene poate fi compensată, simptomatologia clinică coincizînd cu cea descrisă pînă acum. Dar, prezenţa hipertensiunii intracraniene duce la complicaţii de tip angajare cerebeloasă, iar o evoluţie foarte rapidă poate determina forma acută cu comă.

Hipertensiunea intracraniană complicată poate prezenta aspecte clinice particulare. Astfel, în angajarea temporală, odată cu obnubilarea, apare redoarea cefei, midriază de partea conului de presiune, ptoză palpebrală şi un sindrom piramidal controlateral. Tulburările vegetative (hipertermie, bradicardie, tahipnee, apoi bradipnee) sunt regula şi uneori apare edem pulmonar şi hemoragii digestive.

Angajarea cerebeloasă : redoarea cefei, vărsături, tulburări vegetative. Se poate însoţi de crize tonice (accese de contractură în extenzie a cefei, a membrelor, cu pronaţia forţată a mîinilor). Hipertensiunea intracraniană acută: se pot asocia mioza, sau midriaza bilaterală. Pe primul plan este coma, tulburările vegetative, mai ales cele respiratorii (tahipnee, bradipnee,respiraţie Cheyne-Stokes).

1.4. Investigaţii paraclinice

1.4.1. Radiografia standard a craniului

a) La copilul sub 2 ani, creşterea presiunii intracraniene produce disjuncţia suturilor, care nu se vor osifica şi vor apare mult mai late (peste 3mm) (fig. II,2a).

b) La copilul mai mare, la care suturile s-au osificat, apar amprente digitiforme (oasele bolţii craniului seamănă cu tabla de aramă "bătută cu ciocanul" –fig. II,2b), asimetrie cranianã (în tumori cu evoluţie lentă se produce balonizarea hemicraniului homolateral leziunii), sau chiar liza osoasă.

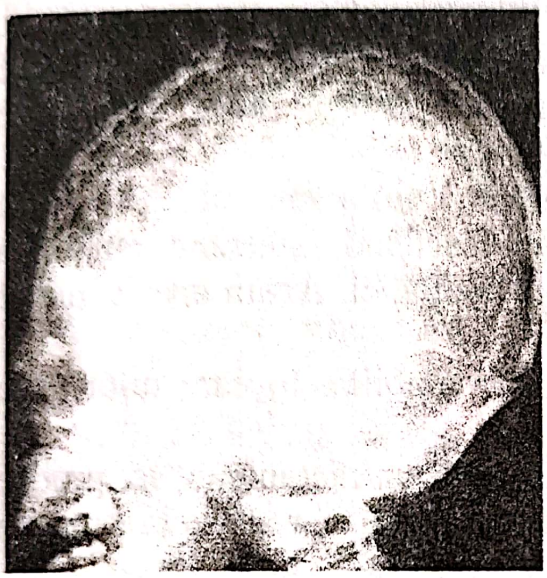
c) Mai poate apare balonizarea sau mărirea de volum a şeii turceşti, sau liza apofizelor clinoide posterioare.

1.4.2. Tomografia axială computerizată.

Scanned with OKEN Scanner

Examinarea nativă şi/sau cu substanţă de contrast poate evidenţia:

a) Prezenţa unui proces înlocuitor de spaţiu intracranian şi topografia acestuia.



a

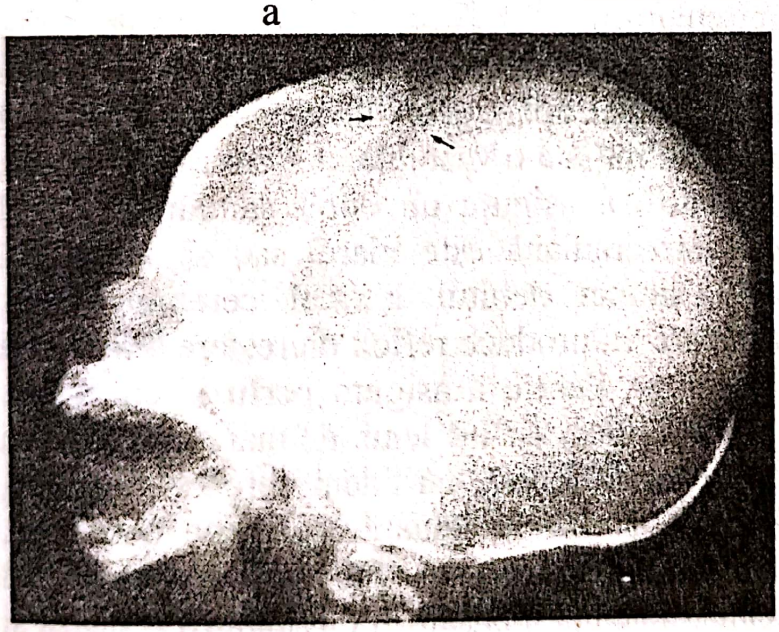
b) Efectul procesului expansiv asupra sistemului ventricular, deplasările de linie mediană pe care le induce şi întinderea edemului perifocal, ca factor de agravare a HIC.

c) Natura etiologică a procesului patologic.

d) Uneori, se pot vizualiza conurile de presiune supratentoriale

1.4.3. Rezonanţa magnetică nucleară (RMN).

Spre deosebire de tomografia axială computerizată. vizualizează structurile SNC în plan sagital, evidenţiind leziuni ce nu apar pe CT (cavernoame) şi structuri invizibile la explorarea precedentă (trunchi cerebral, hipofiză).



b.

Fig. II,2

1.5. Evoluţia naturală a hipertensiunii intracraniene

Atunci când o leziune înlocuitoare de spaţiu expansionează lent presiunea intracraniană va creşte şi ea lent şi puţin. Rar, apar creşteri dramatice, precum în hematoamele acute, sau în contuziile cerebrale grave.

Netratată, hpertensiunea intracraniană va trece prin două mari faze, prima, de HIC compensată şi cea de a doua, de HIC decompensată

Scanned with OKEN Scanner

1.5.1. HIC compensată. Compensarea se produce prin mai multe mecanisme, descrise la partea 1.3.

1.5.2. HIC decompensată. Decompensarea se produce în 3 faze, descrise de Duret în 1878 şi anume: a) Faza 1^{-a} (de decompensare lentă) în care PIC, crescând lent, poate atinge valori foarte mari, de exemplu, 1000mmH_2O ≈ 80mmHg, în tumori de fosă posterioară, care sunt tolerate relativ bine de pacient, până ce survine următoarea fază, sau se trece brusc în cea finală.

b) Faza a 2^{-a} (de decompensare rapidă) în care presiunea intracraniană creşte neregulat,"în valuri", oscilând, afectând circulaţia cerebrală, care devine arectivă la stimulii fiziologici. Acum apar conurile de presiune.

c) Faza a 3^{-a} (de decompensare ireversibilă), în care tulburările fiziopatologice devin ireversibile.

În faza decompensată a hipertensiunii intracraniene se produc complicaţii circulatorii şi mecanice care, netratate, vor duce la moartea pacientului.

1.5.2.1. Complicaţii circulatorii.

Creşterea presiunii intracraniene va avea răsunet asupra circulaţiei cerebrale şi a circulaţiei LCR, iniţial apărând o hipertensiunea venoasă moderată şi lentă. Ca răspuns, este iniţiată o vasodilataţie arteriolocapilară, care iniţial va fi suficientă pentru a asigura un debit sanguin cerebral normal. Dacă hipertensiunea intracraniană este mare, sau se instalează rapid (peste 450 mm H_2O), atunci debitul arterial cerebral scade, determinând ischemia bulbară care va produce reflex o creştere a tensiunii arteriale sistemice (reflex Cushing), pentru a asigura perfuzia creierului. Dacă acesta se însoţeşte de bradicardie, este un semn de mare gravitate. În final apare ischemia cerebrală, iniţial focală, cu edem cerebral localizat, rarefacţii celulare, demielinizare ,gliozã secundară şi atrofie definitivă. Atunci cînd presiunea intracraniană depăşeşte 900 mm H_2O, debitul sanguin cerebral suferă, mecanismele compensatorii circulatorii cedează şi creierul este supus unei infarctizări totale.

1.5.2.2. Complicaţii mecanice

Creerul iese prin orificiile osoase şi durale anatomice, sub forma herniilor de substanţă cerebrală.Astfel, hipertensiunea intracraniană produce conuri de presiune pe sub coasa creerului, prin gaura occipitală şi prin hiatusul tentorial. Se pot produce astfel 4 tipuri de hernii supratentoriale, 2 tipuri de hernii subtentoriale şi una combinată - de

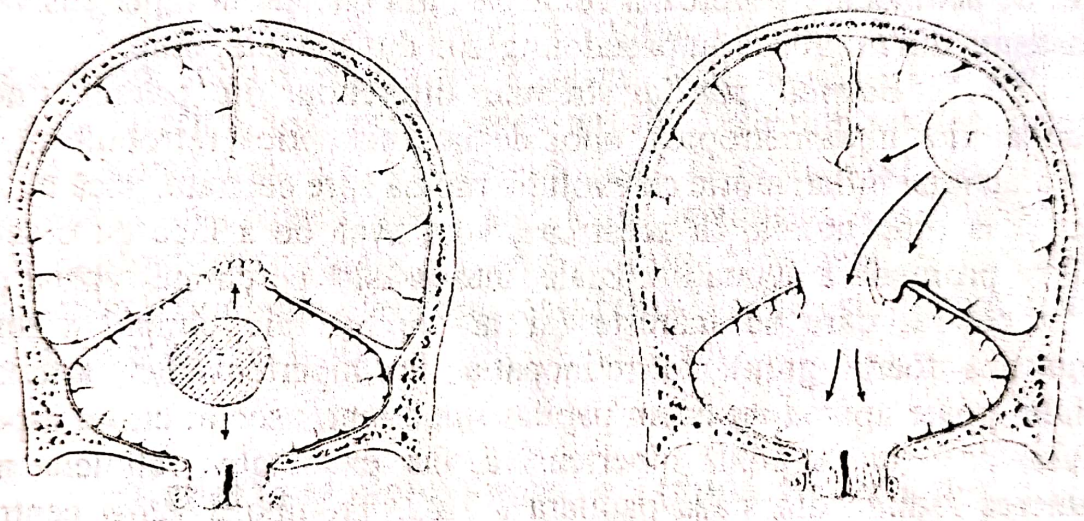
Scanned with OKEN Scanner

translaţie a trunchiului cerebral. În practică, poate exista un singur fel de angajare, sau se pot combina mai multe tipuri.

1.5.2.1.1. Herniile cerebrale supratentoriale

a) *Hernia temporală*: uncusul hipocampic trece între marginea liberă a cortului cerebelului şi trunchiul cerebral, acesta fiind comprimat şi deplasat către cealaltă margine a tentoriului (fig. II,3a); apare astfel paralizia nervului motor ocular comun homolateral, comprimat de conul de presiune şi un sindrom piramidal de aceeaşi parte cu leziunea, prin comprimarea pedunculului de cealaltă margine a tentoriului. Pot exista simultan 2 conuri de presiune temporale, de exemplu în metastaze cerebrale bilaterale.

Alte simptome: crize de rigiditate prin decerebrare, comă.



a. b.

Fig. II,3

b) *Alte hernii supratentoriale*: hernia circumvoluţiei pericaloase; hernia spleniusului corpului calos; hernia porţiunii posterioare a lobului orbitar. De obicei sunt asimptomatice, ele asociindu-se conului de presiune temporal.

1.5.2.1.2. Herniile cerebeloase (*subtentoriale*)

a) *Hernia amigdalelor cerbeloase*. Acestea se angajează în gaura occipitală, de obicei bilateral, comprimînd bulbul (fig. II,3b). Apar atitudini torticolare ale capului, opistotonus, tulburări cardiorespiratorii, comă.

b) *Hernia de culmen cerebelos*. Acesta se angajează în sus, între tentoriu şi tuberculii cvadrigemeni. Va rezulta un sindrom Parinaud, semnul Argyll-Robertson, spasme de convergenţă ale globilor oculari, paralizii ale nervilor motori oculari comun şi trohlear.

Scanned with OKEN Scanner

1.5.2.1.3. Hernia transtentorială a trunchiului cerebral

Este o telescopare a trunchiului cerebral în jos, acesta turtindu-se şi torsionându-se, blocând circulaţia LCS. Simptomele care apar sunt foarte grave: comă cu sindrom de decerebrare şi grave tulburări vegetative.

1.6. Diagnostic diferenţial

Vom schiţa numai elementele esenţiale ale diagnosticului fiindcă în practică , în faţa unei dureri de cap trenante şi neexplicate de altă etiologie, vom recurge la prima investigaţie utilă şi anume tomografia computerizată.

1.6.1. Cefaleea şi vărsăturile sunt destul de tipice; sigur că trebuie de diferenţiat durerea de cap din meningite sau hemoragii subarahnoidiene (unde apare un sindrom meningeal); din viciile de refracţie ale copilului, destul de frecvente (acesta nu-şi poate da seama că nu vede bine şi că efortul de acomodare generează cefaleea); din encefalita hipertensivă, din neurastenie, din migrenă sau pseudomigrena din sinuzite, otite.

1.6..2. Edemul papilar trebuie diferenţiat în primul rînd de pseudopapilita hipermetropică, apoi de nevrita optică retrobulbară, care este o afecţiune inflamatorie cu evoluţie rapidă spre cecitate, dacă nu a fost corect şi la timp tratată. În acest caz, vom avea de a face cu o scădere rapidă şi profundă a acuităţii vizuale, întovărăşită pe cîmpul vizual de un scotom central care se măreşte (şi la copilul mic cîmpul vizual se examinează foarte greu). În retinopatia din hipertensiunea arterială a copilului poate apărea un edem papilar important, asociat cu un aspect al fundului de ochi de boală hipertensivă, dar exudatele retiniene nu au dispunerea radiară din staza papilară a HIC. Tromboza venei centrale a retinei, practic inexistentă la copil, se poate întovărăşi de un edem papilar voluminos, cu hemoragii, dar unilateral.

1.7. Diagnostic etiologic

Hipertensiunea intracraniană fiind generată atît de afecţiuni cu sediul intracranian, cât şi de boli generale, prezenţa unui sindrom de HIC la copil ne face să suspectăm la început o tumoră de fosă posterioară, sau a liniei mediane, mai greu o neoformaţie emisferică, mai ales dacă semnele de focar lipsesc. În anumite situaţii, anamneza ne poate orienta asupra etiologiei (traumatism, infecţii, tumori cu sediu extracerebral, sau leucemii) compatibilă cu existenţa unui proces înlocuitor de spaţiu endocranian. Urmează meningitele şi hemoragiile subarahnoidiene, destul de frecvente la copil şi tromboza sinusurilor venoase, care este consecutivă otomastoiditelor. Ea poate genera o hipertensiune intracraniană importantă şi rapid instalată, iar ca aspect particular apare dilatarea marcată a reţelei venoase superficiale a scalpului, extrem de evidentă la copil. În fine,

Scanned with OKEN Scanner

arahnoiditele fosei posterioare pot sta la originea unei hipertensiuni intracraniene. La nou născut şi sugar, hipertensiunea intracraniană din malformaţiile craniospinale cu meningocel, sau craniostenoze trebuie diferenţiată de aceea din tumori sau hidrocefalie. De asemenea, encefalopatia saturnină este mai frecventă la copil, decît neuropatia periferică. Trebuie avut în vedere că şi tumorile gigante ale cozii de cal produc la copil un edem papilar important.

Dintre afecţiunile generale generatoare de HIC trebuie avute în vedere bronhopneumopatiile cronice complicate cu cord pulmonar cronic, poliglobuliile, hipoparatiroidia, tratamentul prelungit cu corticosteroizi, sau la întreruperea acestuia, hipervitamonoză A, edemul Quincke.

1.8. Sindromul de hipertensiune intracraniană benignă

1.8.1. Generalităţi. Cuprinde toate cazurile în care apare o hipertensiune intracraniană, în absenţa unei tumori sau alt proces compresiv cerebral. Pe primul plan se află aedemul papilar, însoţit de celelalte simptome ce alcătuiesc un sindrom de hipertensiune intracraniană. În practică, este vorba de un diagnostic de excludere a unui proces expansiv intracranian, a unei infecţii, hidrocefalie, sau afecţiuni demielinizate. Etiologia pseudotumor cerebri la copil este aratată în tabelul următor (vezi tabelul II A):

Etiologia pseudotumor cerebri (după Greer,1990)

Cauza		Vârsta minimă
Blocaj venos intracranian	- mastoidite şi tromboflebite ale sinusului lateral (sigmoid)	3-5 ani
	- atrezia sau stenoza congenitală a sinusului venos	5 săptămâni
Blocaj venos cervical sau toracal		4 luni
Infecţii faringiene sau ale sinusurilor paranazale		2 ani
Tulburări endocrine	- Boala Addisson	3 ani
	- Hiperplazia sau adenomul de suprarenală	?
	- Întreruperea bruscă a corticoterapiei	3 ani
	- Sindromul Turner	8 ani
	- hipoparatiroidism	?

Scanned with OKEN Scanner

	- începerea tratamentului cu tiroxină în insuficienţa tiroidiană acută	8 ani
	- tratamentul fibrozei chistice, creştere bruscă după malnutriţie	3 luni
Tulburări ale metobolismului vitaminic	- hipervitaminoză A acută	2 luni
	- hipovitaminoza D+rahitism	7 luni
Efecte adverse medicamentoase	- tetraciclină	4 luni
	- acid nalidixic	6 luni
	- sulfamethoxazole	14 luni
	- indometacin	10 ani
	- penicilină	9 ani
	- seroprofilaxie, sau seroterapie	10 ani

Tabelul II A

1.8.3. Simptome: sunt cele ale unui sindrom de HIC, fără a prezenta nimic particular. Se atrage atenţia asupra posibilităţii tulburărilor vizuale care pot duce la atrofie optică definitivă, cu alterări necaracteristice ale câmpului vizual şi diminuarea acuităţii vizuale, în 10-20% din pacienţi (Greer. 1990).

1.8.4. Diagnostic. Explorările uzuale (EEG, radiografiile craniene, modificările LCR) nu arată modificări caracteristice. Computer-tomografia arată micşorarea ventricolilor, scăderea densităţii substanţei albe, o hipervascularizaţie a cortexului, sau o imagine de trombus în sinusul sagital. S-au făcut cercetări complexe privind chimismul LCR (nesemnificativ, cu excepţia unei hiperalhaminorahii moderate), şi studii de dinamică a sa. Din acestea a reieşit că în pseudotumor cerebri compartimentul LCR este mai mare decât la normal, dar nu se poate spune dacă este o hiperproducţie de LCR, sau un deficit de resorbţie a lui (cu excepţia trombozei de sinus sagital, sau lateral). Este interesant de observat în timpul craniectomiei sau ventriculografiei, spaţiile subarahnoidiene apar destinse de lichid (contrar edemului cerebral).

Tomografia cu emisie de pozitroni (PET) arată că transportul potasiului prin bariera hematoencefalică este normal şi că fluxul sanguin cerebral şi consumul de oxigen sunt normale (Brooks şi colab.,1985).

1.8.5. Diagnosticul diferenţial se pune cu sindromul de şa goală ("empty sella") care este foarte rar întâlnit la copii, dar se poate preciza prin explorarea CT şi RMN şi cu sindromul fontanelei deschise la sugari, care apar în tulburări metabolice sau genetice. (vezi tabelul II B):

Scanned with OKEN Scanner

Anomalii cromozomiale	- Sindromul Down - Trisomia 13 - Trisomia 18
Anomalii osteocartilaginoase	- Acondroplazia - Sindromul Apert - Disostoza cleidocranială - Megalencefalia familială - Picnodisostoza - Sindromul Kenny - Sindromul Hallemann-Streif - Sindromul Russell-Silver - Alte condromalacii - Osteogenesis imperfecta
Alterări toxice metabolice	- aminopterina in utero - hipotiroidismul aterosclerotic - malnutriția

Tabelul II B

1.8.6. Tratament. În primul rând se va aplica un tratament etiologic a cauzelor cunoscute. Dacă nu se cunoaşte o cauză precisă, se vor administra antiedematoasele cunoscute (Furosemid, Nefrix, Acetazolamida, Dexamethasone) şi puncții lombare decompresive repetate. Riscul principal este instalarea atrofiei optice şi orbirea. Greer (1990) a remarcat că numai o singură puncție lombară ameliorează aspectul clinic şi al fundului de ochi la 33% din pacienți. Au mai fost utilizate, dar fără rezultate superioare puncțiilor lombare decompresive: craniectomia subtemporală, decomprimarea tecii nervului optic în canalul optic, derivațiile ventriculo, lombo sau cervicoperitoneale. Din practică, dacă la internare pacientul are afectată vederea, chiar tratamentul complex aplicat nu o va mai ameliora. Pentru aprecierea prognosticului, în afectări grave ale funcției vizuale, înafara explorării clasice a nervului optic este foarte util stadiul seriat ale potențialelor vizuale evocate. De asemenea, trebuie efectuată campimetria seriată, pentru că, dacă acuitatea vizuală este bună la periferia câmpului vizual, scotomul central poate progresa, aceasta fiind un semn de prognostic grav.

Scanned with OKEN Scanner

II. Sindromul de compresiune medulară.

2.1. Generalităţi

Reprezintă un ansamblu de simptome care traduc suferința măduvei spinării la dezechilibrul fiziologic creat de creşterea peste valorile normale a presiunii intrarahidiene. Ca o completare, se poate studia la acest capitol simptomatologia produsă de compresiunea exercitată asupra rădăcinilor cozii de cal.

2.1.1. Presiunea intrarahidiană normală.

2.1.1.1. Elemente de anatomie.

Măduva spinării este conținută în interiorul canalului rahidian osos, cu totul inextensibil, acoperită de pia mater şi înconjurată de arahnoidă, de care este separată prin spațiul subarahnoidian plin de LCS şi suspendată într-o teacă durală printr-o serie de ligamente dispuse transversal, numite "ligamente dințate". Dura mater este acoperită şi ea de un țesut grăsos epidural în care se află vase sanguine.

a) Limite. La nou-născut, ca şi la copilul mare, limita superioară o reprezintă gaura occipitală, în schimb limita inferioară variază în funcție de vârstă. Astfel, la nou născut conul medular se află la nivelul vertebrei L_4 şi pe măsura creşterii în vârstă, fiindcă măduva spinării se alungeşte mult mai puțin în raport cu coloana vertebrală, aceasta ajunge la copilul mare până la marginea superioară a vertebrei a 2^{-a} lombare. Spațiul subarahnoidian se întinde, în schimb, până la cea de a 2^{-a} vertebră sacrată.

b) Topografia. Măduva este împărțită pe toată lungimea ei în segmente corespunzătoare fiecărui metamer, care la nou născut se suprapune topografic corpilor vertebrali adiacenți. Discordanța dintre lungimea măduvei şi aceea a canalului rahidian ce devine evidentă odată cu creşterea vârstei copilului face să apară un decalaj vertebromedular din ce în ce mai pronunțat pe măsură ce se îndepărtează de segmentele cervicale.

c) La copilul mic, spațiul subarahnoidian este mai mic raportat la măduvă şi se măreşte pe măsură ce copilul creşte în vârstă.

2.1.1.2. Elemente de fiziologie a presiunii intrarahidiene

Dacă nu există un obstacol în calea circulației LCS, atunci presiunile lichidiene din craniu se transmit cu valori aproape identice la nivelul coloanei de lichid din canalul rahidian. Măsurată în decubit lateral prin puncție lombară joasă, presiunea LCS nu depăşeşte normal, 10mm H_2O. Măsurată în poziție şezândă prin aceeaşi manevră la subiectul normal presiunea LCS ajunge la valoarea de 200 mmH_2O.

Scanned with OKEN Scanner

2.1.2. Presiunea rahidiană patologică.

2.1.2.1. Spre deosebire de sindromul de HIC, în compresiunile medulare nu se poate vorbi propriu-zis de o creştere a presiunii LCS din spaţiul subarahnoidian spinal, ci de un obstacol în calea circulaţiei acestuia. Un blocaj brutal (ca în traumatisme) va determina un sindrom de compresiune medulară acută, pe când un blocaj instalat în mai multe luni sau ani va produce un sindrom de compresiune medulară lentă.

Factorul compresiv va duce nu numai la distrugeri ale ţesutului nervos, ci şi la întreruperi ale circulaţiei măduvei, cu focare ischemice care confluează şi agravează tulburările neuronale şi ale funcţiei de conducere a măduvei.

2.1.2.2. Proba Queckenstedt-Stookey

Evaluarea blocajului LCS se face cu acest test: dacă se comprimă ambele vene jugulare, presiunea lichidiană, măsurată prin puncţie lombară, va creşte imediat (fiindcă există un echilibru între spaţiile lichidiene pericerebrale şi acelea ale sistemului venos cefalic, care se transmite şi la spaţiile lichidiene perimedulare). În funcţie de această probă, blocajul poate fi: a) total, când presiunea nu se manifestă de loc; b) parţial, când presiunea creşte lent şi puţin. Rezultatele sunt valabile numai dacă la compresiunea abdominală, presiunea LCS creşte brusc.

2.1.2.3. Mecanisme compensatorii.

a) Evacuarea sângelui din patul venos medular

b) Golirea şi turtirea spaţiilor conţinătoare de LCS

c) Turtirea substanţei medulare elastice.

2.2. Etiopatogenia sindromului de compresiune medulară

2.2.1. Cauzele care pot genera un sindrom de compresiune medulară pot fi intrarahidiene, rahidiene şi, rar, extrarahidiene.

2.2.1.1. Procesele patologice extrarahidiene sunt mult mai rare la copil, faţă de adult, cum ar fi anevrismele congenitale mari ale aortei, care erodează corpii vertebrali, comprimând măduva, sau limfangioamele toracale gigante din sindromul Proteus (hemihipertrofia limfangiomatoasă a membrelor).

2.2.1.2. Procese patologice vertebrale: tumori primitive şi secundare; hemangioame; afecţiuni inflamatorii (osteite, osteomielite, mod Pott); afecţiuni degenerative care produc un canal vertebral îngust compresiv; fracturi vertebrale.

2.2.1.3. Procese patologice intrarahidiene. Acestea pot fi extradurale şi intradurale, cele din urmă putând fi extramedulare şi intramedualre.

Scanned with OKEN Scanner

a) Extradurale. De obicei, este vorba de metastaze sau de tumori primitive ale sistemului reticuloendotelial (limfoame, reticulosarcoame) dar şi de infecţii (abces extradural).

b) Intradurale – extramedurale. Cele mai frecvente sunt neurinoamele, meningioamele, abcesele.

c) Intradurale – intramedulare. Astrocitoame, ependimoame, tumori epidermoide, cisticercoză, tuberculoame, malformaţii vasculare, hematoame, siringomielia. Pot exista şi combinaţii spaţiale, precum extra şi intrarahidian (neurinoame în bisac sau neuroblastoame) sau intra şi extramedulare (malformaţii arteriovenoase).

2.2.2. Patogenia sindromului de compresiune medulară

Procesul patologic compresiv (şi, uneori destructiv) determină leziuni directe asupra parenchimului medular şi leziuni indirecte, ischemice, prin alterarea circulaţiei arteriovenoase.

Principalele tulburări antrenate de afecţiunile medulare sunt: motorii şi de tonus, senzitive, reflexe, vegetative şi trofice.

2.2.2.1. Tulburările motorii. La nivelul leziunii sunt de tip neuron motor periferic, iar cele sublezionale sunt de tip neuron motor central. Acestea din urmă asociază în proporţii variate un deficit al comenzilor motorii voluntare şi modificări de tonus foarte variabile (hipotonie, hipertonie în extenzie sau hipertonie în flexie).

2.2.2.2. Tulburările senzitive. Ele furnizează indicaţii deosebit de utile în ceea ce priveşte topografia leziunii. La nivelul acesteia există o anestezie limitată la dermatomul afectat,iar subjacent, există o hipoestezie mai mult sau mai puţin prununţată.

2.2.2.3. Tulburările reflexe. Atât cele miotatice, cât şi cele cutanate nu au aceeaşi valoare ca deficitele senzitivo-motorii. Ele aduc totuşi date obiective preţioase de topografie (areflexie segmentară la nivelul leziunii şi eliberarea reflexelor medulare în teritoriile subjacente).

2.2.2.4. Tulburările vegetative. Cele mai importante sunt cele sfincteriene (urinare) şi de dinamică sexuală la băieţi.

2.2.2.5. Tulburările trofice. Apar în leziunile medulare severe şi au valoare prognostică: escarele apărute la punctele de presiune, paraosteoartropatiile.

2.3. Aspecte clinice

2.3.1. Clasificare

După rapiditatea instalării, compresiunea medulară poate fi lentă şi rapidă (acută), iar din punct de vedere al lezării în plan transversal al structurilor anatomice, poate fi completă sau incompletă. Subliniem că la

Scanned with OKEN Scanner

copilul mic este foarte greu de stabilit un diagnostic topografic al compresiunii medulare.

2.3.2. Sindromul de compresiune medulară lentă.

Este întâlnită cel mai des în tumori, care evoluează timp îndelungat, astfel putând fi evidenţiate mai multe etape ale instalării deficitului neurologic: radiculară, de compresiune medulară incompletă şi de compresiune medulară completă.

2.3.2.1. Etapa (faza) radiculară.

Primele care suferă sunt rădăcinile nervoase spinale (singura excepţie o constituie tumorile intramedulare şi siringomielia). Va apare un sindrom radicular (senzitivo-motor-trofic) simptomele instalându-se în următoarea succesiune:

Durere radiculară → Deficit motor → Tulburări trofice (amiotrofie)

Durerea radiculară este de 2 tipuri: nevralgică şi mialgică.

a) Durerea radiculară nevralgică iradiază în teritoriul cutanat de distribuţie a unei rădăcini spinale şi are următoarele caracteristici:

- intensitate maximă la periferie;
- localizare distală mai precisă;
- se însoţeşte de parestezii în acelaşi teritoriu de distribuţie.

Cel mai bun exemplu este durerea "constrictivă metamerică", sau "în centură" care seamănă cu o nevraglie intercostală şi care apare în sindromul de compresiune medulară toracală.

b) Durerea radiculară de tip mialgic este profundă, situată la nivelul musculaturii şi se însoţeşte de crampe dureroase musculare. Durerile se însoţesc de discrete deficite motorii, tulburări ale reflexelor miotatice şi amiotrofii.

2.3.2.2. Compresiunea medulară incompletă (parţială) unilaterală. Este vorba de o compresiune medulară de obicei unilaterală provocată de un factor compresiv extramedular care nu a întrerupt complet funcţiile măduvei.

Tabloul clinic caracteristic este reprezentat de sindromul Brown-Séquard tipic, sau inversat.

a) *Sindromul Brown-Séquard tipic (de hemisecţiune medulară)* produs de compresiunea unilaterală a măduvei se caracterizează prin următoarele simptome (fig. II,4a,a'):

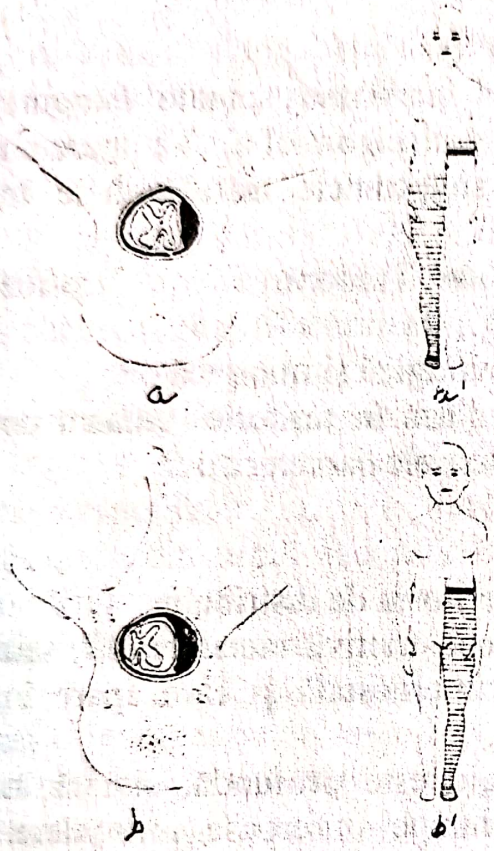
- dureri radiculare, apoi anestezie la nivelul leziunii;
- hipoestezie sau anestezie superficială de partea opusă leziunii (încrucişată) prin întreruperea fascicolelor spinotalamice;

Scanned with OKEN Scanner

- anestezie mioartrokinetică homolaterală, prin lezarea fascicolelor lui Goll şi Burdach;

- paralizie motorie homolaterală leziunii, prin întreruperea fascicolului corticospinal;

- paralizie vasomotorie homolaterală, (cianoză, tegumente reci) prin întreruperea fibrelor vasomotorii din cordonul lateral.



b) *Sindromul Brown-Séquard inversat* apare atunci când simptomele dominante sunt date de măduva care este comprimată de canalul dur vertebral, de partea opusă neoformaţiei (fig. II,4b,b'):

-durerile radiculare sunt homolaterale leziunii;

-anestezia superficială este tot homolaterală leziunii;

-tulburările sensibilităţii profunde sunt de partea opusă leziunii;

-tulburările motorii sunt de partea opusă leziunii.

c) *Sindromul Brown-Séquard incomplet*, în care unele simptome sunt atât de estompate de celelalte, încât, aparent există numai tulburări motorii, fie numai senzitive.

Fig. II,4

2.3.2.3. Compresiunea medulară incompletă (parţială) bilaterală.

Formele clinice topografice particulare sunt rare şi foarte greu de diagnosticat la copil.

a) Compresiunea centrală, produsă prin leziuni intramedulare, se manifestă printr-un sindrom siringomielic asociat unei parapereze sau paraplegii şi amiotrofie pe metamerele lezate.

b) Compresiunea parţială anterioară, în procese patologice situate înaintea măduvei. Aici manifestarea majoră este motorie, cu paraparezã (tetraparezã) spastică, amiotrofii, tulburările de sensibilitate instalându-se tardiv.

c) Compresiunea parţială posterioară (Roussy- Lhermitte)

- dureri cordonale (sau radiculare);
- conservarea sensibilităţii superficiale;

Scanned with OKEN Scanner

- abolirea sensibilităţii profunde, cu ataxie de tip tabetic;
- tulburări motorii variabile ca intensitate.

d) Sindrom Brown- Séquard dublu, cu predominanţa paraparezei şi tulburări de sensibilitate.

2.3.2.4. Compresiunea medulară completă.

Se instalează după o evoluţie îndelungată a unei comprimări medulare lente, ca ultimă fază a succesiunii:

- Sindrom Brown- Séquard tipic ⟶ Sindrom Brown- Séquard dublu sindrom de compresiune medulară completă.

Pe primul plan al simptomatologiei se află deficitul motor (tetra sau paraplegie).

a) Paraplegia poate fi în evoluţia naturală a bolii spastică (în extenzie, sau în flexie) flasco-spasmodică şi flască. Extenzia şi reflexul de triplă flexie sunt un semn că activitatea medulară sublezională este bună. În deficitul motor spastic:

-reflexele osteotendinoase sunt exagerate, cloniforme;

-există semnul Babinscki spontan şi reflexul de triplă flexie.

tonusul muscular este mult crescut (hipertonie).

În deficitul motor flasc (apare în fazele finale ale sindromului de compresiune medulară):

- reflexele osteotendinoase sunt abolite;
- reflexul cutanat plantar este abolit;
- tonusul muscular este mult scăzut (hipotonie).

b) Tulburările de sensibilitate se manifestă printr-o anestezie bilaterală sublezională.

- Limita superioară a anesteziei indică nivelul leziunii (corespunde limitei inferioare a tumorii).

c) Tulburările sfincteriene şi vegetative

- retenţie la urină şi fecale, cu micţiuni prin preaplin;
- semierecţia penisului în compresiunile măduvei cervicale;
- hipersudoraţie suprajacentă leziunii şi abolirea sudoraţiei sublezional;
- reflexele vasomotor şi pilomotor abolite sublezional.

d) Tulburări trofice (escarele). Apar la nivelul tegumentelor care se află în contact cu planuri dure: călcâi, sacru, trohanter, la nivelul apofizelor spinoase vertebrale. Decesul survine prin caşexie şi infecţii: respiratorii, urinare, de la nivelul escarelor.

2.3.2.5. Sindromul vertebral din compresiunea medulară lentă la copil.

Scanned with OKEN Scanner

Spre deosebire de adult, la copilul după vârsta de 7 ani, ca prim semn de debut al unei compresiuni medulare apare rigiditatea spinală dorso-lombară dureroasă. Aceasta are următoarele caractere:

- mişcările de rotaţie şi lateralitate sunt puţin dureroase şi se fac uşor;
- flexia şi extenzia coloanei sunt extrem de dureroase (fiindcă diminuă volumul canalului rahidian, crescând presiunea intraduralã) şi de aceea, foarte limitate ca amplitudine;
- manevrele care cresc presiunea LCS (tuse, strănut, etc.) declanşează rahialgii intense.
- rigiditatea coloanei se însoţeşte de scolioze sau deformări inverse curburilor fiziologice ale coloanei vertebrale.

2.3.2.6. Sindromul de compresiune medulară şi sindromul de HIC

În unele compresiuni medulare ,mai ales la tumori gigante (ependimoame) lombare şi lombosacrate, apar la copiii mici fenomene de HIC cu stază papilară. Nu se cunoaşte mecanismul patogenic exact, dar se pare că ar fi vorba de o hipersecreţie lichidiană combinată cu un deficit de absorbţie a LCS, acesta din urmă fiind produs de blocajul cisternelor arahnoidene de la baza creierului, produs de o hiperalbuminorahie excesivă (Arseni şi colab., 1980).

2.3.3 Sindromul de compresiune medulară acută.

Reprezintă instalarea bruscă, brutală la un copil a unei compresiuni medulare în:

- traumatisme vertebromedulare;
- hematoame intramedulare;
- hemoragii intratumorale, până atunci tumora nefiind manifestată clinic;
- rar, mielitele pot mima o compresiune medulară.

Deşi, teoretic aspectele clinice topografice pot fi oarecum asemănătoare cu cele din compresiunea lent-instalată (sindroamele incomplete şi complete), este acceptat drept caracteristic sindromul de transsecţiune medulară traumatică.

2.3.3.1. Sindromul de transsecţiune medulară

a) *Şocul spinal*. Apare imediat după traumatism şi constă în abolirea bruscă a tuturor funcţiilor neurologice a măduvei sub segmentul lezat manifestându-se prin paraplegie flască, anestezie completă sublezional, tulburări sfincteriene. Durează 1-6 săptămâni.

Simptomatologie: abolirea totală a motilităţii, areflectivitate miotatică şi cutanată, anestezie superficială şi profundă pentru toate modurile de

Scanned with OKEN Scanner

sensibilitate (limita superioară poate depăşi nivelul fracturii datorită edemului medular), tulburări sfincteriene tip retenţie, tulburări trofice instalate rapid (escare), tulburări vegetative cardiorespiratorii (în leziunile cervicale şi dorsale superioare) şi vasomotorii.

b) *Reapariţia funcţiilor medulare* (post şoc spinal-Arseni). După prima perioadă, reapar treptat reflexele segmentare. Primele apar reflexele cutanate plantare, abdominale, cremasteriene, apoi reflexele miotatice (întâi rotulienele, apoi achilienele), reflexele de apărare, apoi reflexul de masă. Coboară nivelul de sensibilitate cu câteva segmente, datorită dispariţiei edemului medular. Apare automatismul vezical şi se menţin tulburările trofice. Cu cât apar mai devreme relexele cutanate, cu atât prognosticul este mai favorabil. Această perioadă durează 6 luni - 1 an.

c) *Faza de deficit neurologic definitiv*. Este o tetra sau paraplegie (pareză) spastică, cu revenire parţială uneori a funcţiei motorii şi a activităţii motorii reflexe. Escarele au tendinţa să se restrângă şi să se cicatrizeze (semn favorabil), automatismul sfincterian se menţine. Acestă fază durează toată viaţa bolnavului.

d) *Faza finală*. Dispar din nou toate reflexele în ordinea inversă a apariţiei, activitatea musculară dispare şi reapar escarele. Decesul survine prin infecţii urinare sau respiratorii.

2.3.3.2. Sindroame traumatice medulare parţiale

a) *Sindromul Brown-Séquard* tipic, sau atipic (incomplet, sau inversat, ultimul mai rar întâlnit şi anume, în hematoamele extradurale).

b) *Sindromul de hemisecţiune medulară posterioară* (Roussy-Lhermitte). Este caracteristică disocierea dintre absenţa tulburărilor de sensibilitate superficială şi prezenţa tulburărilor sensibilităţii profunde (prin lezarea cordoanelor posterioare). În plus, apare deficit motor tip parapareză sau paraplegie.

c) *Sindromul de hemisecţiune medulară anterioară*, ca urmare a lezării arterei spinale anterioare: parapareza sau plegia şi tulburări de sensibilitate de tip siringomielic.

d) *Sindromul hematomielic*. Este atipic şi uneori are o evoluţie în 2 timpi. Hematomielia este masivă sau discretă, în focar sau diseminată. Se poate instala brusc, sau progresiv. Localizarea cea mai frecventă este în regiunea cervicotoracală. Clinic, în forma acută există o scurtă fază de şoc spinal, urmată de remisiunea parţială a fenomenelor, apoi de instalarea rapidă a deficitului motor, asociat cu tulburări de sensibilitate de tip siringomielic. Dar, sindromul neurologic se poate instala într-un singur episod, rapid, sau lent-progresiv.

Scanned with OKEN Scanner

Disocierea sensibilității cu atrofie musculară localizată este caracteristică hematomieliei posttraumatice.

e) *Sindroame medulare parțiale* realizate prin hematom intrarahidian. Apar excepțional de rar la copil. Dintre acestea, hematomul extradural poate dobândi dimensiuni cu efect compresiv medular. Se realizează astfel un sindrom de compresiune medulară acută sau subacută.

f) *Sindroame medulare traumatice parțiale nesistematizate* sunt destul de frecvente, adesea traumatismele vertebromedulare neputând fi încadrate în sistematizările anatomice expuse.

2.3.4. Diagnosticul nivelului compresiunii medulare

2.3.4.1. Topografia transversală (antero-posterioară)

Este mult mai ușoară în cadrul sindroamelor medulare incomplete (v. 2.3.2.2-2.3.2.3.), în cazul transecțiunii medulare aceasta nefiind posibilă.

2.3.4.2. Topografia longitudinală (Bing).

Elementul esențial îl reprezintă nivelul superior al tulburărilor de sensibilitate (vezi 2.3.2.4.) care precizează polul inferior al tumorii. Dacă acesta se extinde pe mai multe metamere, un examen de finețe al tulburărilor de sensibilitate, coroborat cu topografia regiunilor a deficitelor de sensibilitate, coroborat cu topografia regională a deficitelor motorii și atrofiilor musculare, ar putea preciza polul superior al tumorii, dar acesta este practic imposibil la copil.

2.3.4.3. Sindroame medulare după nivelul compresiunii

a) Sindroame medulare cervicale

Deficitul senzitivomotor cuprinde cele 4 membre, sau îmbracă forma unei hemipareze din cadrul unui sindrom Brown-Séquard. La acesta se adaugă o serie de simptome care indică particularitățile pe segmente ale compresiunii:

Segmentul $C_1 - C_3$	- nevralgia suboccipitală - torticolis - sughiț persistent
Segmentul $C_4 - C_5$	-tulburări respiratorii până la paralizia diafragmului (lezarea centrului frenic)
Segmentul $C_5 - D_2$	- paralizii ale rădăcinilor spinale, care îmbracă aspectul paraliziilor de plex brahial (v. Cap. VII)

b) Sindroame medulare dorsale (sub D_2)

Scanned with OKEN Scanner

Deficitul senzitivomotor este sub forma unei parapareze sau paraplegii, sau a unui sindrom Brown- Séquard cu deficit motor al unui singur membru inferior.

- particularitate: durerea constrictivă toracică, cu valoare localizatoare.

c) Sindroame medulare lombare

Deficitul senzitivo motor îmbracă aspectul unui sindrom de coadă de cal, mai mult sau mai puţin complet.

- particularităţi: - reflexele miotatice sunt exagerate.
  - semnul Babinski este prezent

d) Sindroame medulare sacrate

Deficitul senzitivo motor are aspectul unui sindrom de coadă de cal de tip inferior. Variante:

- *Sindromul de epicon ($L_5 - S_2$ – sindrom Minor)*

Particularităţi: - sciatalgii bilaterale
- paralizie de nerv sciatic popliteu intern
- abolirea reflexelor achiliene, cu păstrarea celor rotuliene
- hipoestezie corespunzătoare dermatoamelor L_5- S_2
- poate exista semnul Babinski (inconstant)

- *Sindromul de con medular ($S_3 - S_5$)*

Particularităţi: - dureri în regiunea anală şi perineu
- anestezii în şa
- paralizie a musculaturii ano-genitale
- reflexele rotuliene şi achiliene sunt normale
- reflexul cutanat plantar în flexie

2.3.4.4. Sindromul de coadă de cal

Dacă la adult este provocat de cele mai multe ori de către hernia de disc lombară, la copil este cel mai frecvent întâlnit în tumori ale cozii de cal.

a) Sindromul de coadă de cal complet ($L_1 - S_5$): şi atunci există o paralizie semzitivo motorie totală a membrelor inferioare, a căror musculatură este flască, tulburări sfincteriene, genitale şi trofice.

b) Sindroame parţiale ale cozii de cal.

- *Tip lombar superior ($L_1 - L_4$)* – dureri pe traiectul nervilor crural, obturator şi femuro- cutanat
- mersul şi ortostatismul imposibile, datorită paraliziei aceloraşi nervi

Scanned with OKEN Scanner

- abolirea reflexelor rotuliene, dar păstrarea celor achiliene
- abolirea reflexelor cremasteriene
- anestezie pe faţa anteroexternă a coapsei.

- *Tip lombar (lombosacrat) mijlociu ($L_5 - S_2$)*
  - sciatalgii
  - mersul este posibil, deficitul motor fiind limitat numai la nervul mare sciatic
  - abolirea reflexelor achiliene cu păstrarea celor
  -reflexul anal este prezent
  - tulburări de sensibilitate ale feţei anteroexterne a gambelor şi a tegumentelor picioarelor
- *Tip inferior (sacrat)* $S_2 - S_5$
  - dureri anale
  - lipsesc tulburările motorii ale membrelor
  - există tulburări ale motilităţii anale şi perineale
  - reflexul anal şi bulbocavernos abolit
  - tulburări de sensibilitate perineale (în şa)

2.4. Investigaţii paraclinice.

2.4.1. Puncţia lombară

Clasic, aceasta se face prin studiul sindromului lichidian sublezional specific care se datorează întreruperii sau perturbării circulaţiei LCS de către agentul compresiv. Următoarele aspecte ale LCS sunt caracteristice: •

a) LCS xantonomic

b) proba Queckenstedt – Stookey să fie pozitivă

c) hiperalbuminorahia (normal, până la 0,40 gr ‰; în tumori poate atinge valori de câteva grame ‰)

d) o citologie normală 0-6 elem/mmc). În caz de tumoră a cozii de cal, acul de puncţie poate pătrunde în tumoră.

Modern, datorită metodelor neinvazive de investigare a SNC şi fiindcă, deseori extragerea de LCS poate precipita evoluţia unei compresiuni, transformând un pacient paraparetic într-unul paraplegic, s-a renunţat la efectuarea puncţiei lombare în scop diagnostic.

2.4.2. Radiografia standard a coloanei vertebrale.

2.4.2.1. Semne directe de compresiune medulară

Scanned with OKEN Scanner

a) Fracturi vertebrale

b) Alte procese patologice osoase (tumori, hemangioame, chişti)

c) Procese patologice discale – modul Pott.

2.4.2.2. Semne indirecte de compresiune medulară

a) atrofia pediculilor vertebrali şi mărirea distanţei interpediculare (semnul Elsberg-Dyke) pe una sau mai multe vertebre.

b) atrofia sau erodarea retrozidului vetebral;

c) mărirea găurilor de conjugare.

2.4.3. Mielografia cu substanţă de contrast.

Acum sunt utilizate substanţe iodate hidrosolubile care sunt injectate prin puncţie subarahnoidiană. Ele arată: - nivelul compresiunii

- pot sugera, după imaginile realizate, etiologia procesului compresiv.

2.4.4. Tomografia axială computerizată.

Cuplată cu mielografia oferă mai multe date privind etiologia compresiunii medulare, însă acestea sunt mai mult segmentare, strict localizate la segmentul bolnav.

2.4.5. Rezonanţa magnetică nucleară

Este cea mai completă investigaţie actuală. Şi aceasta poate fi cuplată cu mielografia, ea având avantajul faţă de metodele precedente că permite studierea în dinamică a multor fenomene patologice.

III. SINDROMUL PSIHIC

Tulburările psihice din afecţiunile neurochirurgicale ale copilului sunt mai puţin caracteristice decât la adult şi nu pot preciza diagnosticul de organicitate, de localizare, sau etiologic al bolii. În schimb, modificările psihice minore care apar cu luni de zile înaintea celor neurologice, pot atrage atenţia asupra bolii copilului. În cu totul altă categorie se încadrează manifestările psihice sechelare care se instalează după vindecarea diverselor afecţiuni organice neurochirurgicale.

Vor trebui urmărite alterările: stări de conştienţă, ale dezvoltării psihice şi ale tonusului psihoafectiv.

3.1. Alterările stării de conştienţă

3.1.1. Alterări lente. Apar şi se dezvoltă în decursul a câteva luni de zile. Acestea sunt, în ordinea instalării lor:

a) apatia – este diminuarea promptitudinii şi intensităţii reacţiilor la stimulii externi;

Scanned with OKEN Scanner

b) obnubilarea – este starea de inactivitate marcată, copilul răspunzând greu la întrebări, apoi reluîndu-şi starea de inabilitate psihomotorie;

c) somnolenţa continuă, trezirea producându-se însă relativ uşor, chiar la stimuli verbali de intensitate mare;

d) coma lent instalată.

În fiecare din fazele mai sus menţionate pot apare semne neurologice de focalizare, care orientează diagnosticul spre o afecţiune neurochirurgicală.

3.1.2. Alterări brutale

a) *Crizele de epilepsie* – simptom al unei tumori cerebrale (ele sunt diferite de epilepsia – boală, care este o afecţiune de sine stătătoare).

b) *Crizele bruşte de pierdere a stării de conştienţă* produse prin angajarea amigdalelor cerebeloase din neoformaţiile supratentoriale sau însoţind aşa numitele „cerebellar fits" din tumorile situate în fosa posterioară. Ele durează câteva secunde sau minute, după care pacientul îşi poate reveni spontan.

c) *Coma brusc instalată*, ireversibilă, ca prim simptom al unei afecţiuni neurologice sau neurochirurgicale.

3.2. Alterări ale dezvoltării psihice. Este cea mai afectată şi cu cât copilul este mai mic, cu atât este mai evocatoare pentru o afecţiune organică cerebrală. Se va studia dezvoltarea intelectului, a afectivităţii, a personalităţii şi a activităţii pacientului. Aceste procese psihice vor suveri două modificări succesive: stagnarea şi regresul.

3.2.1. Stagnarea. Toate funcţiile psihice mai sus meţionate vor rămâne în mod lent, sau rapid, în urma dezvoltării somatice, treptat instalându-se o discrepanţă între vârsta copilului şi performanţele sale intelectuale. Singura excepţie o constituie întârzierea dezvoltării somatice din nanismul hipofizar, care poate masca aparent vârsta reală a pacientului.

Atunci când dezvoltarea intelectuală şi afectivă rămân la un nivel inferior celui corespunzator vârstei, copilul prezintă tabloul clinic de *pseudooligofrenie.* În cazul afecţiunilor neurochirurgicale, această stagnare este limitată în timp, după vindecarea bolii dezvoltarea pacientului reintrând în ritmul normal vârstei. În caz contrar, stagnarea se transformă în regres.

3.2.2. Regresul. Este mult mai evident la sugar şi copilul mic care, obişnuit, învaţă zi după zi ceva nou. Cel mai grav se prezintă copiii cu tumori ale SNC. *Regula este că se pierd primele ultimele achiziţii psihomotorii*, fiindcă acestea nu au fost încă fixate stabil.

Scanned with OKEN Scanner

a) *Sugarul* – regres motor (nu mai poate sta în picioare, nu mai stă singur în şezut, nu-şi ţine sus capul.

b) *Copilul 1-3 ani* – regresează vorbirea, apoi funcţiile locomotorii; dispare controlul sfincterian, reinstalându-se enurezisul (micţiunile involuntare) şi enconprezisul (inconştienţa la materii fecale).

c) *Preşcolarul* – redevine strict dependent de mamă şi instabil afectiv.

Şi regresul este reversibil de cele mai multe ori după îndepărtarea bolii cauzale.

3.3. Alterările tonusului psihoafectiv

Afectivitatea normală se transformă într-un comportament *labil*, de o *sensibilitate crescută*, copilul devine *irascibil*, *capricios*, *plânge uşor*. Următoarea fază este cea a *indiferenţei* faţă de joacă, părinţi şi alte rude.

În încheiere atragem atenţia că tulburările de intelect, stagnarea şi regresul nu sunt obligatorii la toate tumorile cerebrale, în acelea situate în fosa posterioară putând asista, dimpotrivă, la o accelerare a maturizării afective şi intelectuale.

BIBLIOGRAFIE

1. ALLBRIGHT L.A.,POLLACK F.I.,ADELSON D.P.: Principles and practice of pediatric neurosurgery. Fias Ed.,Stuttgart, New York, 1999.

2. BUIUC S.,DIMOV V.,PENDEFUNDA L.:Patologia căilor optice. Contact – Internaţional, Iaşi, 2000.

3. KANG J.K.,LEE K.S.: Comparison betwen pediatric and adult neurosurgery: management and future perspectives. Child's Nerv.Syst.,1999, 15, 795-799.

4.PANTELIADIS C., DARRAS B.: Encyclopedia of pediatric neurology, Georg Thieme, Sttutgart, 1999.

5. RUSU M.,DIMOV V.: Compresiunea medulară şi scleroza în plăci. Rev. Med.Chir.(Iaşi), 1980, 84, 368-369.

6. ŞTEFANACHE F.: Neurologie clinică. Ed. U.M.F.,Iaşi, 1997.

7. VOLPE J.J.: Neurology of the newborn. Saunders Ed.,Philadelphia, 1995, 3-d edition.

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul III.

Malformaţii congenitale cranioencefalice şi vertebromedulare.

3.1. Embriologie. Dezvoltarea normală şi anormală a sistemului nervos central şi periferic

3.1.1. Generalităţi

Ţesutul nervos este format din *neuroni*, care elaborează influxul nervos şi *nevroglii*, care sunt celule de susţinere mecanică şi metabolică a neuronilor. Numărul nevrogliilor este de câteva ori mai mare decât al neuronilor.

Neuronul adult nu se mai divide, numărul neuronilor la naştere fiind stabilit definitiv pentru fiecare om. Neuronul este format: 1) dintr-un corp celular, numit perikarion care cuprinde nucleul (karion) şi citoplasma din jurul său; 2) *axonul* care este unic, fiind prelungirea principală a corpului neural, prin care celula nervoasă transmite semnalele; 3) *dendritele*, sunt prelungiri numeroase, de obicei mai scurte decât axonul şi care prin ramificaţiile lor multiple primesc influxul nervos de la alţi neuroni, prin intermediul axonilor acestora.

Corpul celular este centrul trofic al celulei nervoase. El conţine un nucleu şi, în interiorul acestuia, un nucleol. Citoplasma este bogată în corpusculi Nissl, care în microscopia electronică corespund reticolului endoplasmatic granular şi mitocondrii, ambele permiţând o sinteză intensă de proteine celulare (metabolism de structură).

În citoplasmă mai există şi un aparat Golgi care sintetizează şi concentrază substanţele secretate în citoplasmă şi produc membranele celulare.

Pericarionul este străbătut de neurofilamente şi neurotubuli, care pătrund şi în axon.

Dendritele primesc influxul nervos de la axonul altei celule şi îl trasnsmit neuronului, care va prelucra informaţia primită.

Axonul se termină ramificându-se într-o arborizaţie terminală ale cărei extremităţi sunt constituite prin mici umflături, numite butoni terminali, care intră în contact cu un alt neuron prin intermediul unei structuri numită „sinapsă".

Sinapsa este constituită dintr-o porţiune presinaptică, dintr-o fantă sinaptică în care este vărsat neuromediatorul chimic şi porţiunea postsinaptică.

Scanned with OKEN Scanner

Neuronii sunt înconjuraţi de nevroglii, care sunt omologul ţesutului conjunctiv din celelalte organe şi au rolul de susţinere, de schimburi metabolice şi, în unele procese patologice, va resorbi ţesuturile distruse şi va forma cicatrici. Nevrogliile sunt: astrocite (fibroase sau protoplasmatice), oligodendroglii şi microglii.

Ţesutul nervos este străbătut de artere şi arteriole (de tip elastic) şi capilare care posedă un endoteliu continuu (numai în câteva zone fenestrat). Tocmai această structură a capilarelor le izolează de ţesutul cerebral, realizând astfel bariera hematoencefalică.

3.1.2. Stadiile morfogenezei sistemului nervos.

Pentru raţiuni didactice, poate fi împărţită în 3 faze: *citogeneza, histogeneza şi organogeneza*. Ele se întrepătrund.

Citogeneza.

- Formarea gameţilor prin mitoză şi meioză, urmată de fertilizarea lor.
- Multiplicarea celulară la locul şi timpul potrivit.
- Diferenţierea celulară în celule parenchimatoase şi de susţinere.
- Moartea programată (apoptoza) diferitelor populaţii celulare.

Histogeneza.

- Orientarea celulelor pe ţesutul lor de suţinere.
- Stabilirea contactelor celulare (sinapse).
- Migrarea populaţiilor neuronale.
- Aranjarea celulelor parenchimatoase şi conjunctive care migrează, se multiplică şi se diferenţiază, împreună cu vasele sanguine, în ţesuturi.

Principalul eveniment histogenetic îl reprezintă inducţia neurală, care reprezintă achiziţia unei identităţi neuronale sau gliale de către o celulă nediferenţiată, proces care se petrece în a 3-a săptămână de gestaţie.

Încă din anul 1920, în experimente la care s-a folosit microchirurgia embrionară, Mangold şi Spemann, grefând buza dorsală a blostoporului unei specii pe oul în fază de gastrulă al aceleiaşi specii, cu 2 straturi embrionare (ectoblast şi endoblast), au observat că grefa induce diferenţierea unor structuri axiale (notocord, placa ventrală, endodermul liniei mediane) şi mezodermul paraaxial. Aceasta înseamnă că la vertebrate există un organizator al acestui proces, numit *inductor neural* şi acesta este reprezentat de o mică îngrămădire de celule numită „nodul lui Hensen". Nodul ar secreta molecule proteice care ar acţiona ca *proteine-semnal* care forţează diferenţiarea ectoblastului (*ectodermul primitiv*) în *neuroectoderm*. În absenţa acestor inductori, ectodermul primitiv se va diferenţia în *ectoderm de suprafaţă*.

Scanned with OKEN Scanner

Apariţia fenotipurilor celulare

Mediul embrionar local cooperează cu materialul genetic pentru a juca rolul determinant în diferenţierea celulară.

Astfel, celulele embrionare se diferenţiază, se agregă în organe sau cîştigă proprietăţi noi, în funcţie de *semnalele locale*, fie prin contactul cu alte celule, contact prin care îşi vor orienta diferenţierea, fie prin contactul cu matricea extracelulară sau membrana bazală: este *informaţia de poziţie.*

De exemplu: celulele epiteliale ale neuroectodermului sunt capabile să devină *celule mezenchimatoase* cu proprietăţi invazive şi migratorii, dacă îşi pierd acele componente proteice ale membranei plasmatice care asigură recunoaşterea celulară.

Organogeneza.

- Ansamblarea ţesuturilor în organe.
- Formarea conturului extern al organelor.
- Formarea conturului intern al organelor.
- Creşterea până la completarea somatotipului individual al speciei.

Dezvoltarea embrionară a masivului craniofacial este un scenariu complex, care se declanşează în decursul nerulaţiei şi plecând de la ectoblast în cea de a 3-a săptămână, la aceasta contribuind:

- sistemul nervos central şi învelişurile sale protectoare.
- receptorii craniofaciali neurosenzoriali înconjuraţi de mezenchimul scheletogen ieşit din crestele neurale.
- structurile orale şi cervicotoracale anterioare care înconjoară extremitatea endodermului şi a intestinului faringian.

Evenimentele organogenetice majore.

Evenimentul fundamental în organogeneza nevraxisului este rularea în sus a *plăcii neurale monostratificate* formată din celule ectodermale, pentru a forma *tubul neural.*

Succesiunea evenimentelor organogenezei este următoarea:

a) *Închiderea tubului neural*, numită *nerulaţie.* (fig. III, 1a)

b) *Segmentarea transversală* a tubului neural. (fig. III, 1b)

c) *Flexia* tubului neural. (fig. III, 1c)

d) *Evaginarea* pereţilor tubului neural. (fig. III, 1c)

e) *Apariţia (formarea)*: cerebelului, eminenţelor olivare, corpilor cvadrigemeni, etc.

f) *Fisurarea* şi formarea *şanţurilor* creerului şi cerebelului.

g) *Creşterea până la dimensiunile adulte* a părţilor deja formate

Scanned with OKEN Scanner

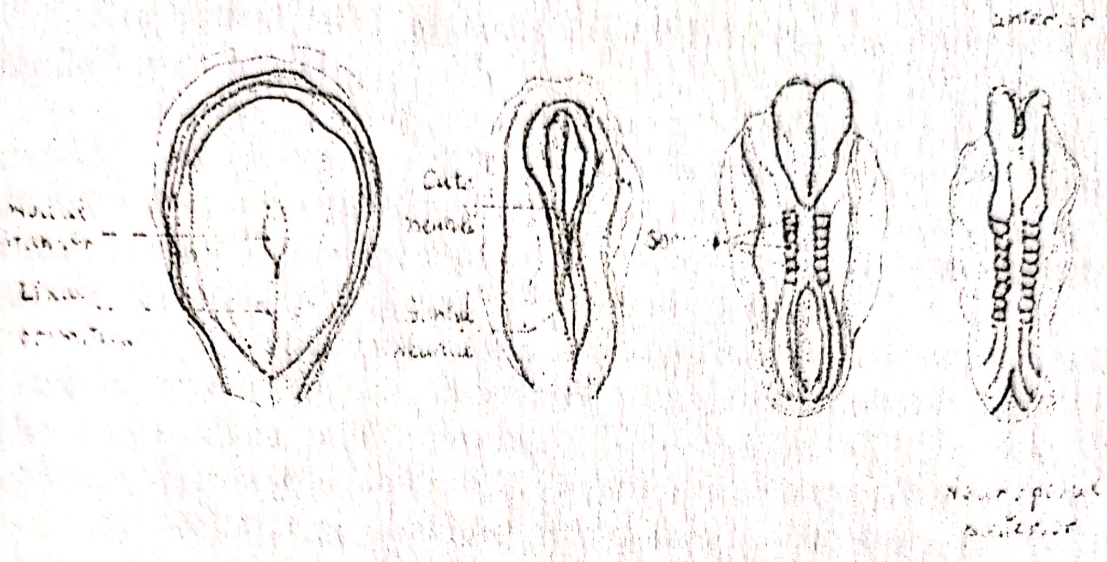


Fig. III,1a

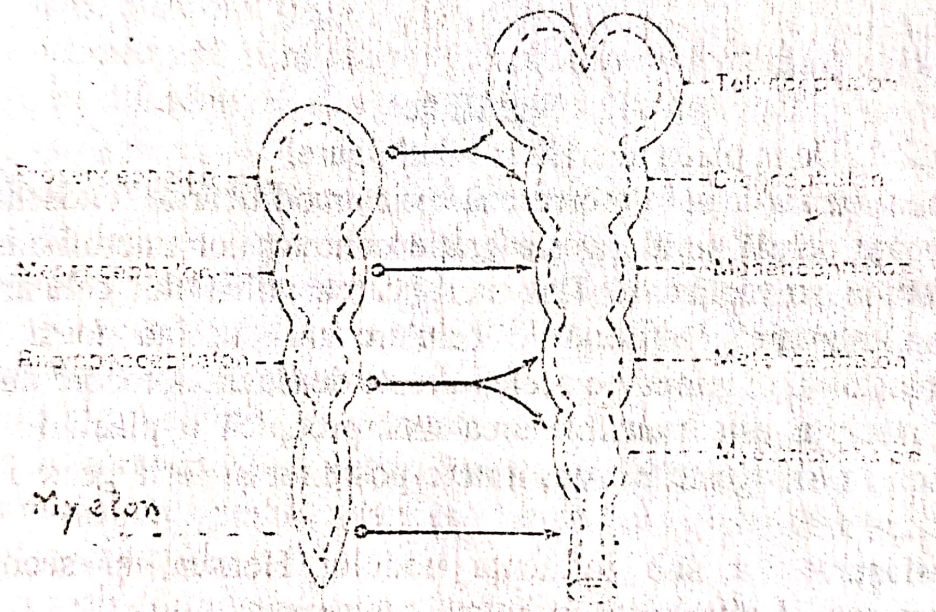


Fig. III,1b

Nerula şi deformările plăcii neurale

Spre ziua 21-a cordomezoblastul induce ectoblastul suprajacent să devină ţesut neuroblastic sau neuroectoblastic care câştigă astfel competenţa de a deveni *placă neurală.*

Teritoriile prezumptive ale prozencefalului sunt determinate chiar din stadiul de placă neurală şi sunt mărginite de bureletul ectodermic care va deveni anterior şi median, antehipofizar. Astfel, placa neurală şi marginile ei formează unităţi embrionare neurosenzoriale sau endocrine constituite din schiţa organului corespunzător şi aria sa morfologică de proiecţie.

Scanned with OKEN Scanner

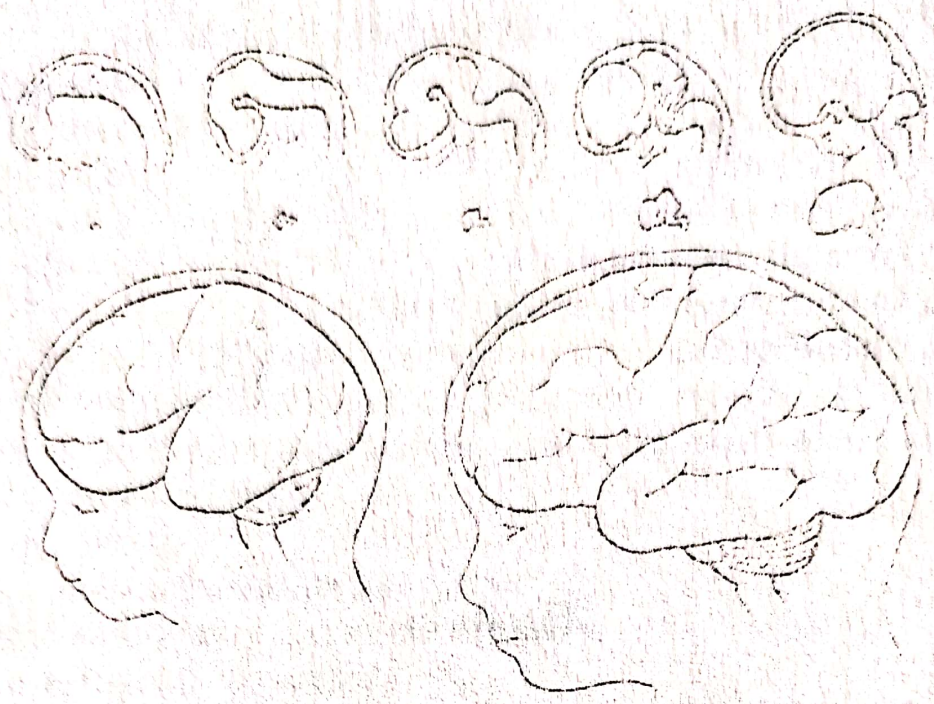


Fig. III,1c

3.1.2.1. De la placa neurală la tubul neural

Placa neurală se deformează prin modificările citoscheletului, fiindcă fiecare celulă se alungeşte graţie contracţiilor microfilamentelor. Acest fenomen se realizează fără modificarea volumului celular şi fără mitoze suplimentare. Deformările celulare nu cuprind toate celulele neuroectoblastului, ci numai pe acelea situate deasupra notocordului.

Consecinţa este transformarea macroscopică a plăcii în timp şi spaţiu: placa se alungeşte în sens antero-posterior şi se lărgeşte în partea anterioară.

Desfăşurat tot sub influenţa nodului Hensen, şi secundar, a mezodermului axial, acest proces are mai multe faze:

a) *Formarea şanţului* neural, prin încreţirea plăcii neurale datorită presiunii în sus exercitată de mezodermul axial asupra plăcii neurale situate deasupra sa. Porţiunea anterioară a plăcii se rulează şi basculează în jos, explicându-se astfel de ce hipofiza se află sub diencefal şi placoda olfactivă, sub telencefal.

b) *Formarea porţiunii anterioare* a tubului neural = *nerulaţia primară*. Sub presiunea ectodermului de suprafaţă care este situat la periferia şanţului neural, marginile laterale ale acestuia încep să se ridice şi, începând cu viitorul rombencefal tind să se unească pe linia mediană, formând tubul neural care progresează spre anterior şi spre posterior.

Scanned with OKEN Scanner

Nerulaţia primară se termină cu închiderea neuroporului anterior (ziua 24-a embrionară).

c) *Formarea porţiunii caudale a tubului neural = nerulaţia secundară*. Condensarea celulelor care formează mugurele codal (din partea caudală a şanţului neural) va forma un cordon de celule care, ulterior, se va goli pe dinăuntru (prin apoptoză), dând naştere segmentului posterior al tubului neural, care se va uni cu cel anterior.

Nerulaţia secundară, care are loc concomitent cu nerulaţia primară, se termină atunci când se va închide neuroporul posterior (ziua 26-27-a embrionară). Acum, tubul neural va fi plin cu un lichid, precursor al LCS. Închiderea neuroporilor semnifică sfârşitul procesului de nerulaţie.

d) Majoritatea anatomopatologilor şi neurochirurgilor clasifică toate procesele malformative localizate pe linia mediană drept malformaţii de linie mediană. În realitate, există în tubul neural 2 linii mediane: cea *ventrală* (placa planşeului) şi cea *dorsală*.

Linia mediană ventrală reprezintă cea mai medială parte a plăcii neurale şi se diferenţiază din *organizator*. Ea derivă din *primordiumul unic*.

Dimpotrivă, linia mediană dorsală rezultă din fuziunea marginilor laterale ale plăcii neurale. Această fuziune este atât de intensă, încât precursorii aflaţi pe stânga se pot plasa eventual pe partea dreaptă a tubului neural şi viceversa (Catala şi colab.,1996). Astfel, linia mediană dorsală rezultă din fuziunea a două primordii.

- Din acest motiv, malformaţiile liniei mediane ventrale şi dorsale sunt diferite ca mod de producere. Pentru măduvă, situaţia este simplă, dar mult mai complicată pentru telencefal, unde linia mediană dorsală este, în fapt, placa comisurală.

- Axonii corpului calos nu sunt structuri ale liniei mediane; ei sunt structuri laterale care trec prin linia mediană, iar o migraţie anormală a axonilor care formează corpul calos nu e defect al liniei mediane.

- Absenţa plăcii comisurale = defect al liniei mediane.

Diversele porţiuni ale encefalului nu se dezvoltă simultan, ci succesiv (*dezvoltare heterocronă*).

În porţiunea cefalică, în a 26-a zi, tubul neural se transformă în 3 vezicule, acestea fiind, dinainte – înapoi: prozencefalul, mezencefalul şi rombencefalul. Spre cea de a 40-a zi prima şi cea de a 3-a veziculă se vor subdivide în alte 2 vezicule şi anume: prozencefalul, în telencefal şi diencefal, iar rombencefalul, în metencefal şi mielencefal.

3.1.2.2. Segmentarea rombencefalului

Scanned with OKEN Scanner

Segmentarea antero-posterioară a tubului neural a fost recunoscută de mult timp, fiecare regiune cerebrală fiind caracterizată printr-o formă specifică veziculară: telencefalul, diencefalul şi mezencefalul.

Caudal acestor vezicule, *rombencefalul* este segmentat în subunităţi numite *rombomere*, care sunt separate prin strangulări succesive. În fapt, fiecare rombomer reprezintă un compartiment ale cărui celule se divid şi se diferenţiază, dar rămân, împreună cu progenitorii lor, în limitele compartimentului original (Lumsden, 1990).

Identitatea unui segment este controlată numai de o singură genă, numită "gena homeotică". Aceste gene codifică *factorii de transcripţie*, care sunt proteine capabile să lege AND şi să moduleze transcripţia.

3.1.2.3. Limitat în expansiunea sa de formarea cutiei craniene, proces la care se asociază o dezvoltare inegală a veziculelor, tubul encefalic va fi constrâns spre a 50-a zi să se plieze, astfel apărând *curburile cervicală, pontină şi telencefalică. Tot acum începe şi fenomenul de giraţie.*

În cursul celei de a 3-a luni telencefalul şi diencefalul vor fi separate prin *şanţul telodiencefalic*. Telencefalul poartă schiţa bulbului olfactiv şi planşeul diencefalic, mugurele hipofizar şi tuberculii mamilari. Curbura punţii formează un şanţ adânc care va separa cerebelul de măduva spinării.

În timpul celei de a 4-a luni veziculele telencefalice se vor dezvolta considerabil pentru a forma emisferele cerebrale şi vor acoperi celelalte părţi ale encefalului, mai ales diencefalul, care rămâne în profunzimea emisferelor cerebrale şi lobul insulei, care va fi îngropat în regiunea mijlocie a convexităţii emisferelor cerebrale.

În sfârşit, pereţii tubului neural, apoi cei ai veziculelor encefalice şi a regiunii măduvei spinării, iniţial subţiri, se vor îngroşa prin multiplicarea celulară şi vor constitui substanţa nervoasă propriu-zisă (neuropilul).

Tubul neural se va afla la originea întregului sistem nervos central. Din porţiunea sa cefalică se va forma creerul, iar din restul tubului neural, se va constitui măduva spinării. Crestele neurale care s-au dezvoltat în acest timp vor da naştere la:

1) Sistemul nervos periferic somatic şi vegetativ;
2) Paraganglionii.

3.1.2.4. Mielencefalul şi metencefalul vor suferi un fenomen de *eversare laterală*, care le va modifica structura, astfel luând naştere bulbul rahidian şi protuberanţa. Ambele prezintă o cavitate centrală (ventricolul al 4-lea) al cărui plafon este format de *vălul coroidian*.

Scanned with OKEN Scanner

Mezencefalul îşi păstrează, în mare, forma sa tubulară şi nu suferă mişcarea de eversare, cavitatea sa centrală rămânând foarte redusă şi formând apeductul lui Sylvius, care va lega ventricolul 3 de ventricolul 4.

3.1.2.5. Diencefalul îşi va păstra multă vreme forma tubulară. Plafonul său va constitui epitalamusul şi o evaginaţie posterioară care va forma epifiza. Pereţii laterali se vor îngroşă mult şi vor da naştere talamusului, corpului geniculat intern şi extern şi hipotalamusului. Din planşeu vor pleca pedunculii optici şi neurohipofiza, iar cavitatea centrală a diencefalului va forma ventricolul al 3-lea.

În a 40-a zi se observă deja bine două mici umflături situate inferior pe peretele lateral al diencefalului: acestea sunt veziculele telencefalice. Din ele se vor dezvolta rapid emisferele cerebrale, ale căror cavităţi vor forma ventricolii laterali care vor comunica cu ventricolul al 3-lea prin orificiile lui Monro.

Creşterea volumului emisferelor cerebrale este însoţită de o îngroşare considerabilă a zonei de joncţiune diencefalo–telencefalică, peretele inferointern al emisferelor cerebrale şi cel lateral al diencefalului suferind un proces de întrepătrundere care va forma nucleii cenuşii centrali, regiune ontogenetic veche, numită *palencefal* (embrionul de 120 zile).

Palencefalul cuprinde la nou-născut: talamusul + nucleul lenticular + nucleul caudat + nucleul amigdalian.

La embrionul de 6 luni aspectul convexităţii emisferelor cerebrale în plină evoluţie îşi menţine creşterea arciformă, putând fi remarcaţi deja lobii frontal, parietal, occipital şi temporal. În concavitatea arcului format de lobii frontal, parietal şi temporal se vede încă *lobul insulei* care va fi apoi îngropat de primii lobi şi va fi marcat, în a 8-a lună, de scizura lui Sylvius.

Spre ziua a 40-a marginile care limitează lateral vălul coroidian (numită *bazele rombice*) proliferează şi converg una spre cealaltă, unindu-se spre linia mediană şi formând cerebelul. Din acest punct de unire se va dezvolta vermisul cerebelos, iar lateral de acesta vor apare 2 excrescenţe care vor forma emisferele cerebeloase. Acestea se vor dezvolta considerabil din luna a 4-a formând centrii neocerebelului care controlează mişcările voluntare.

În luna a 8-a întregul creer este complet format.

3.1.2.6. În cursul fazei proliferative are loc un proces de eliminare a unei anumite cantităţi de neuroni, după un mecanism strict controlat.

Scanned with OKEN Scanner

Fiecărui punct al zonei germinative îi va corespunde un anumit punt de pe cortex. Toate celulele produse în acel punct al zonei germinative ventriculare se va găsi în aceeaşi coloană (pe verticală) a cortexului. Produse în acelaşi punct germinativ, dar în etape diferite, celulele se vor aranja în straturi, după momentul producerii lor, cele mai noi fiind celulele de la suprafaţa cortexului.

Creerul va creşte mult în greutate şi suprafaţă începând din trimestrul 3 de sarcină, până în a 5-a lună existând numai forma de lisencefal. Această creştere se face datorită:

- acelerării, proliferării şi migrării celulare neuronale;
- proliferării şi diferenţierii celulelor gliale în astrocite oligodendroglii, începând din săptămâna 25-a;
- începutul mielinizării.

Ca o consecinţă, apar circumvoluţiile. Acestea sunt:

a) primare, vizibile în a 28-a săptămână;

b) secundare, apar începând din săptămâna a 28-a;

c) terţiare, apar din săptămâna a 30-a.

Cutarea creerului (girarea) continuă activ după naştere. În primii 2 ani postpartum are loc creşterea şi diferenţierea celulară, dezvoltându-se mult axonii, dendritele şi sinapsele, dezvoltare care continuă până la vârsta de 4 ani.

3.1.2.7. Histogeneza substanţei cenuşii în SNC

1. Dispunerea perikarionului în substanţa cenuşie.

a) în substanţa cenuşie, perikarionul neuroblastelor se aranjează el însuşi în una din cele 3 forme ale substanţei cenuşii: *nucleii, formaţia reticulată şi cortex.*

b) în sistemul nervos periferic (SNP) perikarionul neuroblastelor se aranjează în *ganglionii spinali, ganglionii paraventriculari şi plexurile din peretele viscerelor.*

2. Migrarea neuroblastelor.

În SNC, neuroblastele se divid prin mitoză în *zona matricei periventriculare*, din care majoritatea vor migra centrifug.

a) Neuroblastele care rămân în regiunile din apropierea zonei periventriculare din măduva spinării, trunchiul cerebral, cerebel şi encefal vor forma *nucleii* şi, în plus, *formaţia reticulată.*

b) *În cerebel şi encefal*, cele mai multe neuroblaste se vor separa de zona nucleară periventriculară şi vor migra spre suprafaţă, pentru a forma *cortexul.*

Scanned with OKEN Scanner

c) *Histogeneza măduvei spinării.* După închiderea tubului neural, porţiunea sa spinală se va dezvolta şi dispune în 3 straturi, dinăuntru ⟶ înafară acestea fiind:

a) *stratul ependimar*, monocelular, care va rămâne să înconjoare canalul central.

b) *stratul mantalei*, din care se vor diferenţia neuroblastele care vor forma substanţa cenuşie medulară.

c) *stratul marginal*, care va deveni substanţa albă, pe măsură ce axonii celulelor din stratul b) o vor invada, ca şi rădăcinile dorsale ale ganglionilor spinali.

ORICE PERTURBARE IVITĂ ÎN CURSUL ACESTOR MIGRAŢII VA DUCE LA ALTERĂRI DE HISTOGENEZĂ ŞI STRUCTURĂ A SNC ŞI SNP.

3.1.2.8. Mielinizarea

Începe la vârsta de 30 săptămâni, are o rată de dezvoltare maximă în următoarele 7 luni şi durează, practic, toată viaţa.

1. Axonii neuronilor din SNC şi SNP cresc iniţial ca simple expansiuni citoplasmatice. Unii dintre ei vor primi teci de mielină, alţii, nu.

2. În SNP, celulele Schwann, derivate din crestele neurale, vor forma tecile de mielină. În SNC, celulele oligodendrogliale, derivate din ectoderm, vor forma tecile de mielină.

Joncţiunea dintre cele 2 tipuri de ţesut de susţinere (celula Schwann – oligodendroglie) se numeşte *zona Obersteiner – Redlich.*

3.1.2.9. Dezvoltarea normală şi patologică a craniului şi coloanei vertebrale. Dezvoltarea şi inervaţia somitelor.

A. Compoziţia şi aranjarea somitelor.

1. *Somitele*, sau *segmentele mezodermale* se dezvoltă ca o serie de „cocoaşe" pereche, de fiecare parte a tubului neural.

2. Somitele vor produce structurile somatice ale corpului, fiindcă mezodermul se va diferenţia în dermatoame, miotoame şi sclerotoame.

a) Dermatoamele vor produce *dermul* (epidermul va deriva din ectodermul de suprafaţă).

b) Miotoamele se vor diferenţia în muşchii scheletului.

c) Sclerotomul se va diferenţia în schelet şi ţesutul conjunctiv articular şi ligamentar.

B. Extinderea planului somitelor şi segmentarea lor.

1. Somitele se întind de la capătul caudal al măduvei spinării, până la pedunculii cerebrali.

2. La nivel spinal, somitele formează o serie continuă.

Scanned with OKEN Scanner

3. La nivelul trunchiului cerebral, *somitele sunt discontinui*, fiindcă unele din ele vor dispare în timpul evenimentelor complicate din timpul dezvoltării masivului facial.

a) Cele mai rostrale somite sunt corespunzătoare pedunculului cerebral, iar cel mai rostral nerv somitic este perechea III-a de nervi cranieni.

b) Privite prin această prismă, trunchiul cerebral şi măduva spinării constituie partea segmentară a sistemului nervos, iar diencefalul şi creerul constituie partea suprasegmentară.

- trunchiul cerebral are o placă alară (dorsală) şi una bazală (ventrală) el fiind considerat ca o expansiune a măduvei spinării;
- dezvoltarea diencefalului şi a creerului diferă de planul de dezvoltare a sistemului nervos segmentat. Placa bazală se opreşte la nivelul pedunculilor cerebrali, încât se consideră că encefalul propriu-zis se dezvoltă din *expansiunea plăcilor alare*, ca un criteriu de coordonare interneuronală.

Structura localizată între mezencefal şi metencefal, numită *istm*, secretă FGF8 (factorul de creştere al fibroblastelor – Crossley şi colab.,1996). Istmul este capabil să inducă un *mezencefal ectopic*, atunci când este grefat pe creerul embrionar caudal, iar FGF8 acţionează similar, ea fiind molecula-semnal a acestei inducţii.

Istmul este un centru organizator în SNC embrionar.

3.1.3. Interacţiuni neurovasculare de dezvoltare

3.1.3.1. După clasificarea lui Streeter (1974) vasele cerebrale ale creerului omenesc se dezvoltă în următoarele stadii:

a) Primul stadiu: din celulele mezenchimale iau naştere hemangioblaştii şi precursorii celulelor endoteliale, din care se vor dezvolta celulele primitive vasculogene, care se vor organiza într-o reţea endotelială. Din această reţea se va forma plexul vascular primordial.

b) Al doilea stadiu: se constituie plexul endotelial vascular primordial al vaselor capului (artere, vene, capilare).

c) Al treilea stadiu: este stadiul a 3 sisteme vasculare separate – a vaselor superficiale ale capului, a vaselor meningeale şi a vaselor cerebrale.

d) Al patrulea stadiu: este etapa adaptărilor sistemului vascular la creerul în creştere.

e) Al cincilea stadiu (şi ultimul): acum apar ultimele modificări histologice în pereţii vaselor.

Scanned with OKEN Scanner

Structurile de bază ale principalelor vase de sânge sunt complete în săptămâna a 7-a de gestaţie, ceea ce înseamnă că *dezvoltarea vasculară a creerului apare între nerulaţie şi începutul diferenţierii neurale* (Oi, 1991).

Tranziţia dintre perioada prevasculară şi vasculară au loc în timpul celei de a 4-a săptămâni gestaţionale.

În timpul perioadei prevasculare, produsul de concepţie se hrăneşte din citoplasma oului, din sacul vitelin şi, posibil, din cavitatea uterină (prin transvazare). Este o perioadă de tranziţie în care nutriţia este asigurată printr-un mecanism de difuziune.

Primul arc aortic se dezvoltă în a 3-a săptămână gestaţională, care este perioada formării tubului neural şi a închiderii neuroporului anterior şi posterior. În timpul acestei perioade apar artera carotidă internă primitivă şi artera trigeminală, ca ramuri ale primului arc aortic.

Deşi modul exact în care se formează artera bazilară nu se cunoaşte, ea va apare mai târziu, în a 4-a săptămână gestaţională, atunci când procesul de maturare neuronală progresează de la nerulaţie, la formarea celei de a 2-a vezicule cerebrale. Apoi, se formează o singură arteră bazilară mediană din cele 2 artere bazilare în regiunea rostrală, dar caudal rămâne încă un plex vascular.

Din săptămâna a 24-a până la a 32-a, vascularizaţia cerebrală este simplă, fiind asigurată prin arterele cerebrală anterioară, cerebrală medie şi coroidiană anterioară, deosebit de abundentă la nivelul matricei germinative periventriculare.

Cerebelul, trunchiul cerebral şi lobul occipital vor fi irigate de sistemul vertebro-bazilar, constituit aproape în întregime. De aceea, la prematuri, leziunile vasculare hemoragice sau ischemice vor fi cu predilecţie periventriculare. Din săptămâna a 32-a, vascularizaţia cerebrală ia rapid aspectul morfofiziologic al circulaţiei de la adult.

3.1.3.2. Malformaţiile encefaloclastice şi encephalodisplastice şi vasele sanguine fetale intracraniene.

Anomaliile de dezvoltare vasculară din timpul perioadei embrionare şi fetale pot fi împărţite în 2 categorii mari, în funcţie de procesul de maturare neuronală şi de irigaţie vasculară.

A) La început leziunile displazice primare ale SNC în dezvoltarea embrionară sau fetală pot provoca hipoplazii secundare ale vaselor sanguine (perioada malformaţiilor encefalodisplazice). Leziunea vasculară, chiar dacă ar fi ea anomalia primitivă, nu poate afecta morfologia SNC în aceste stadii precoce, fiindcă nutriţia se face prin difuziune sau alte surse decât cele sanguine.

Scanned with OKEN Scanner

B) Apoi, în stadiile ulterioare, fluxul sanguin devine funcțional şi nutritiv pentru creerul în dezvoltare (stadiul postvascular). Acum, leziunile primare ale dezvoltării vasculare pot afecta SNC în dezvoltare, producând leziuni distructive ale structurilor neuronale aflate încă în dezvoltare (*perioada malformațiilor encefalo-clastice*).

3.1.3.3. Leziunile vasculare ca o cauză a malformațiilor SNC

Următoarele tipuri de leziuni ar putea cauza diferite malformații ale SNC în timpul vieții fetale: hemoragii, insulte ischemice, vase malformate şi vase reminiscente din perioada anterioară.

Rupturile vasculare din creer vor produce *encefalodisplazii sau porencefalia creerului în dezvoltare*.

3.1.3.4. Supracreşterea neurală şi supramaturarea vaselor fetale cerebrale.

Hipoplazia vasculară poate fi cauza, sau rezultatul unor variate anomalii ale SNC.

Malformațiile disrafice ale SNC. Perioada critică de formare a lor este perioada embrionară, fie înainte, fie după perioada de nerulație, în aceste cazuri maldezvoltarea vasculară putând surveni ca rezultat al respectivei tulburări în dezvoltarea neurală.

După experiențe făcute pe embrion de găină, autorii (Oi şi colab.,1994) au emis ipoteza „supracreşterii şi redeschiderii" în embriopatogeneza disrafismului. Conform acestei ipoteze, supramaturarea dezvoltării vasculare în focarele de supracreştere din statusul disrafic demonstrat în acest studiu ar fi cheia înțelegerii „ariei cerebrovasculare" a placodei din exencefalie sau anencefalie. În aceste cazuri, în placodă nu se mai observă o dezvoltare neuronală ci numai procese de degenerescență: suprafața placodei neurale este complet înlocuită de un țesut conjunctiv cu elemente de neovascularizație (Oi şi colab.,1990), care, în unele cazuri pot dispare complet, lăsând să se dezvolte numai ectodermul de deasupra defectului din tubul neural astfel remaniat.

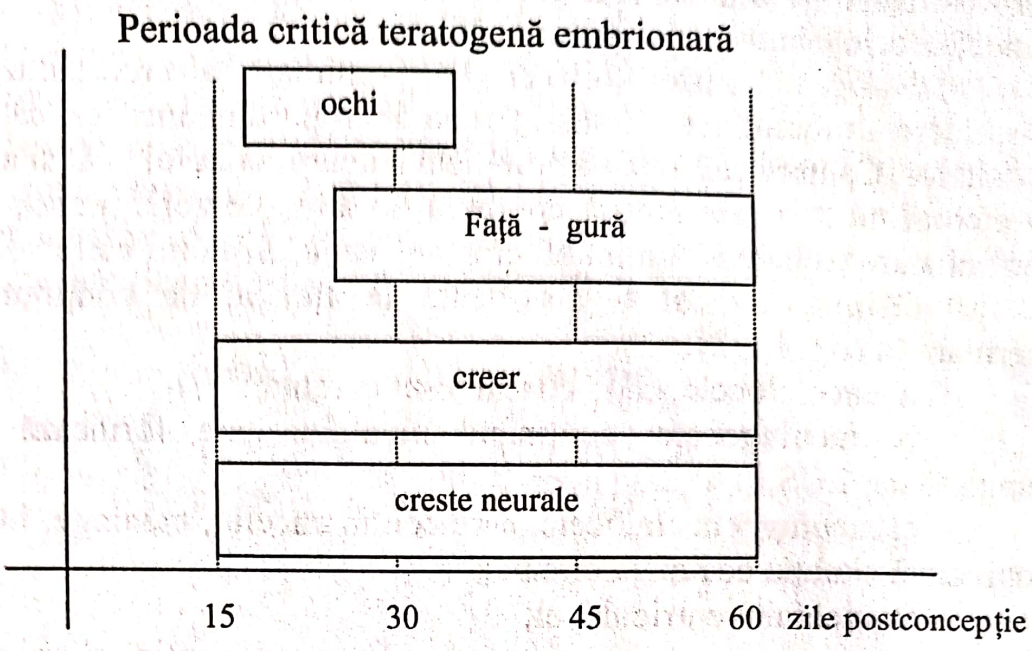
3.2. Anomalii congenitale cranio-cerebrale şi ale joncțiunii craniovertebrale.

Malformațiile congenitale au următoarele cauze:

1. *Endogene*. Sunt legate de anomalii de dezvoltare ale oului şi embrionului, fără legătură cu factorii externi. Ar fi date de:

a) Devierea procesului morfogenetic normal printr-o malformație genetică eronată, produsă de un AND modificat ereditar, sau unor anomalii cromozomiale.

Scanned with OKEN Scanner



b) Mesajul genetic normal, dar incorect tradus prin interferenţe de origine enzimatică ale acestui proces.

2. *Exogene*. ADN şi transmiterea informaţiei sunt normale, dar factorii toxici, infecţioşi, nutriţionali care agresează sistemul nervos în perioada de organizare a acestuia vor produce leziuni ale structurilor nou formate, care vor fi urmate de un proces de reparare eronat.

3.2.1. Defecte de închidere: Encefalomeningocelele cranioencefalice.

Sunt numite şi malformaţii disrafice cranioencefalice, cea mai severă fiind anencefalia. Aceasta este o malformaţie neviabilă, în care calota craniană este absentă, existând doar baza craniului. Creerul este expus la vedere, fiind reprezentat de o masă spongioasă vasculară, acoperită de o membrană subţire, care se continuă cu pielea.

Perioada critică pentru realizarea acestei malformaţii este situată între ziua 21-26 de gestaţie.

3.2.1.2. Encefalocelele

Definiţie. Encefalocelele sunt defecte ale tubului neural, care apar mai rar decât la nivelul axului spinal şi care reprezintă hernieri ale conţinutului intracranian printr-un orificiu anormal al craniului. Aceste leziuni pot avea implicaţii imprevizibile privind dezvoltarea neuropsihică a copilului şi pot ridica probleme tehnice deosebite neurochirurgului.

Incidenţă. Frecvenţa encefalocelelor este de minimum unul la 5000 de naşteri, reprezentând 10-15% din totalul malformaţiilor .SNC.

Scanned with OKEN Scanner

Aproximativ ¾ din encefalocelele occipitale apar la fetiţe, in timp ce encefalocelele anterioare predomină la băieţi.

Patogenie. Este vorba de o perturbare a procesului final de închidere a tubului neural, atât în zona neuroporului anterior, cât şi a celui posterior. Ca urmare, sudarea completă a neurocraniului , cât şi a canalului vertebral nu mai este indusă corect şi, în anumite zone predestinate apar orificii care va hernia conţinutul cranian, sau a canalului vertebral.

Clasificare. Pot fi clasificate in funcţie de conţinutul pungii herniare în (fig. III, 2):

a. encefalocele, când conţin ţesut cerebral;

b. meningocele, conţinând meninge care formează o pungă umplută cu LCS;

c. meningoencefalocele, care conţin encefal, meninge, LCS şi care reprezintă situaţia cea mai comună;

d. encefaloventriculocel;

e. meningoencefaloventriculocele, care conţin şi o prelungire ventriculară.

După sediu, encefalocelele pot fi:

a. bazale

b. sincipitale

c. de convexitate

d. atretice.

Encefalocelele bazale apar prin defecte osoase ale bazei craniului, sunt cele mai numeroase şi se denumesc în funcţie de localizare:

Sfenofaringiene: leziunea apare prin osul sfenoid la nivelul epifaringelui, evidenţiată ca o masă pulsatilă vizibilă transoral, eventual printr-un palatoschisis asociat

Intranazale: hernia trece prin lama ciuruită a osului etmoid şi apare între cornetul nazal mijlociu şi sept. Uneori reprezintă o descoperire intâmplătoare în timpul operaţiilor chirurgicale pentru corecţia hipertelorismului.

Sfenoorbitare: trec prin fisura orbitară superioară, în interiorul orbitei.

Sfenomaxilare: rare, trec prin fanta sfenomaxilară, în fosa pterigopalatină, medial faţă de ramura ascendentă a mandibulei.

Encefalocelele sincipitale sunt localizate în porţiunea anterioară şi superioară a frunţii. Se subclasifică în:

1) *Nazofrontale*: localizate pe linia mediană, între osul frontal şi oasele nazale, la nivelul glabelei.

Scanned with OKEN Scanner

2) *Frontoetmoidale*: situate între frontal, oasele nazale şi etmoid, evidenţiindu-se lateronazal. Apar ca o masă moale, de dimensiuni variabile, acoperite de tegument normal. Necesită diagnostic diferenţial cu chistul dermoid. Se asociază adesea cu hipertelorism.

3) *Nazoorbitare*: trec printre frontal, lacrimal şi etmoid, intrând în porţiunea anteromedială a cavităţii orbitare.

Encefalocelele de convexitate sunt rare şi apar la nivelul oaselor frontale, parietale sau occipitale, de obicei pe linia mediană. Se pot localiza

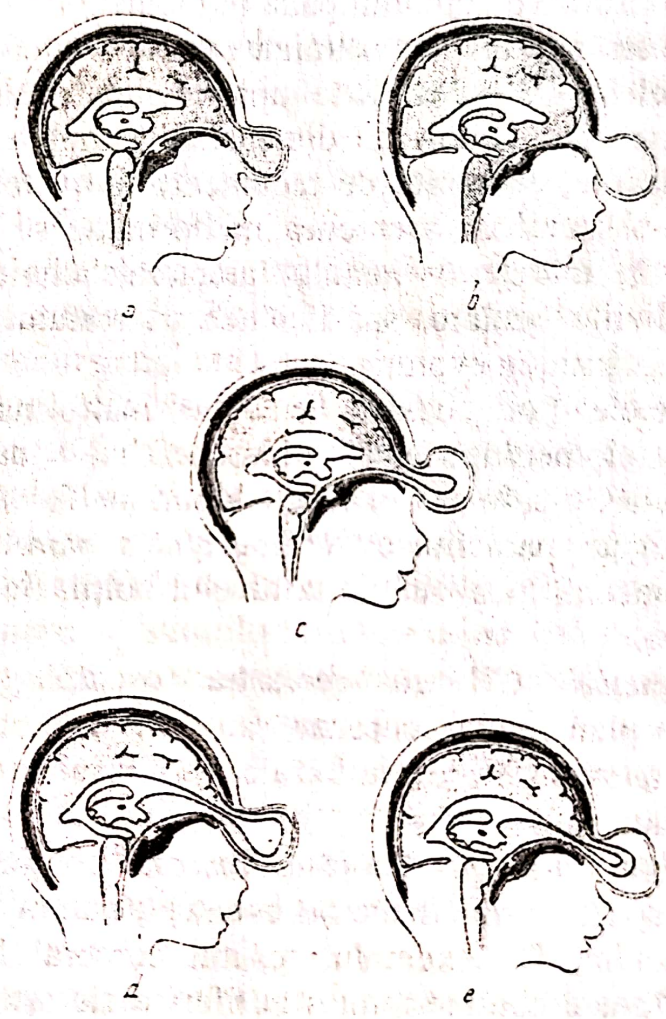


Fig. III,2

porţiunea anteromedială a cavităţii orbitare.

Encefalocelele de convexitate sunt rare şi apar la nivelul oaselor frontale, parietale sau occipitale, de obicei pe linia mediană. Se pot localiza anterior, la nivelul fontanelei anterioare, între aceasta şi fontanela lambdoidiană (sagitale), sau, cel mai frecvent, posterior-encefalocele occipitale (fig. III, 2f).

Scanned with OKEN Scanner

Encefalocelele atretice, la care orificiul osos este minuscul, comunicarea dintre endocraniu şi exocraniu lipsind practic, sunt cele mai puţin frecvente. Ele au două forme: parietală (alopecică), asociată cu tulburări de dezvoltare, şi nodulară, localizată occipital median, neasociată cu alte anomalii cerebrale, copilul având o dezvoltare normală.

Aspecte clinice. Encefalocelele bazale sau sincipitale sunt diagnosticate cel mai adesea tardiv, cu ocazia investigării unor "tumori" nazale sau glabelare, unei obstrucţii nazale, sau unui hipertelorism. Dezvoltarea neuropsihică a copilului până în momentul diagnosticului este de cele mai multe ori normală, iar examinarea neurologică negativă.

Encefalocelele de convexitate apar evidente clinic încă de la naştere, sub forma unor tumori de dimensiuni variabile, pediculate sau sesile, uneori pulsatile, acoperite de tegumente normale sau modificate. Atunci când nou-născutul cu asemenea malformaţie se alimentează sau plânge, tumoreta îşi măreşte volumul. Caracterele clinice ale retardului psihomotor, paraliziile oculare, spasticitatea trunchiului sau membrelor devin evidente mai târziu în evoluţie.

Encefalocelele pot coexista cu alte malformaţii, cum ar fi microcefalia, mielomeningocelul, hidrocefalia, malformaţii ale extremităţilor, oculare etc, în cadrul unor tablouri malformative complexe.

a) Investigaţii paraclinice. *Radiografia standard* poate delimita defectul osos subiacent, localizat fie la nivelul bolţii, fie la nivelul bazei craniului.

b) *Examenul CT* cu fereastră osoasă şi reconstrucţie tridimensională in plan sagital, coronar, sau axial este util in examinarea encefalocelelor frontoetmoidale sau bazale, localizând cu exactitate breşa ososasă şi dimensiunile ei.

CT relevă şi cantitatea de ţesut cerebral conţinută în interiorul sacului, aspectul spaţiilor lichidiene şi, eventual, natura vaselor sangvine de la nivelul sacului. De exemplu, ţesutul cerebral herniat printr-un encefalocel nazal poate conţine ramuri periferice ale arterei frontopolare, în timp ce herniile occipitale pot conţine o reţea vasculară bizară, provenită din circulaţia anterioară, mijlocie sau posterioară. In acest scop, poate fi utilă şi explorarea angiografică (acum, a fost înlocuită de angioRMN).

c) *RMN* are o valoare superioară în delimitarea ţesutului cerebral herniat, relaţia acesuia cu restul conţinutului endocranian, eventualele malformaţii asociate, cum ar fi agenezia de corp calos, porencefalia, malformaţţa Dandy-Walker, etc.

Scanned with OKEN Scanner

Tratament. Este numai chirurgical, riscul major în leziunile de linie mediană, în special acelea cu localizarea posterioară, reprezentându-l hemoragia, datorită raporturilor anatomice strânse cu sinusul sagital şi teascul lui Herophil. Principii ale curei chirurgicale a meningocelului.

1) Excizia sacului herniar şi a conţinutului său;
2) Refacerea durei mater, eventual cu duroplastie;
3) Obliterarea defectului osos:
   a) cu placă de acrilic sau ale materiale (titaniu, etc.);
   b) cu grefă osoasă.
4) Dacă există hidrocefalie, sau se estimează posibilitatea instalării acesteia după tratamentul radical al meningocelului, atunci se va plasa un şunt ventricular.

3.2.2. Excese de osificare: craniostenozele

3.2.2.1. Generalităţi

Definiţie: craniostenoza reprezintă osificarea prematură a unei sii sau a mai multor suturi ale bolţii şi bazei craniului . Ea are de obicei d micşorarea volumului cutiei craniene.

Istoric. Încă din secolul al XVII[lea] Sommering a observat că creşterea craniului se face prin intermediul suturilor. Închiderea prematură a acestora determină restricţia creşterii în plan perpendicular pe sutură, rezultând o formă anormală a craniului (Otto, 1831; Virchow, 1851). Virchow fondează studiul ştiinţific al deformărilor craniene consecutive închiderii premature a suturilor, descoperind că sinostozarea precoce determină o creştere compensatoare, deformată, a craniului, utilă acomodării cu un creer în dezvoltare.

La mijlocul secolului XX, Klaauw şi Moss presupun că, deoarece baza craniului se dezvoltă embriologic şi se maturizează înaintea bolţii, anomaliile dezvoltării bazei ar fi elementul patogenic primordial şi că sinostozarea precoce a bolţii este secundară deformărilor suferite de baza craniului.

În 1979 Persson demonstrează experimental contrariul, şi anume că deformările bazei craniului şi chiar anomaliile faciale din anumite forme de craniostenoze se pot dezvolta secundar restricţiei creşterii la nivelul suturilor bolţii.

Opperman evidenţiază influenţa semnificativă a ţesutului mezenchimatos, în particular, a durei mater şi periostului de la nivelul suturii, asupra menţinerii patenţei suturilor în cursul ontogenezei.

Recunoaşterea efectului matricii mezenchimale şi diverselor citokine (TGF β, IGH II) în dezvoltarea craniostenozelor, cât şi studiul

Scanned with OKEN Scanner

anomaliilor cromozomiale reprezintă domenii de interes actual în cercetarea patogenezei craniostenozelor sindromatice şi nesindromatice.

3.2.2.2. Date privind dezvoltarea normală a craniului

Osteogeneza

Ţesutul osos cefalic are două origini: *encondrală*, plecând din ţesutul cartilaginos şi *desmală (membranoasă)*, plecând din celulele ectomezenchimatoase. Aceste celule se vor diferenţia în celule osoase sub *influenţa inductivă a epiteliului oral*. Membrana bazală a acestuia posedă colagen şi proteoglicani hidroxilaţi care reprezintă semnalul iniţial biochimic pentru celulele ecto-mezenchimatoase de a se diferenţia în fenotip osteoblastic.

Proteina morfogenetică a osului ar fi o moleculă a membranei bazale, a epiteliului şi a suprafeţei celulare, care induce condrogeneza şi osteogeneza.

Aceste procese încep pentru oasele craniului din a 60^{-a} zi de gestaţie şi sunt în întregime terminate spre ziua a 100^{-a}.

Caracteristici generale ale dezvoltării cefalice

Dezvoltarea cefalică este un *fenomen volumetric* expansiv. El este consecinţa expansiunii organelor în creştere în principal a creerului. Aceste expansiuni generează *forţe biomecanice centrifuge*, dar lor li se *opun constrângeri lichidiene* (în perioada fetală) şi de *contracţii musculare* (în perioada postfetală).

Istoria naturală a anomaliilor dezvoltării cefalice a demonstrat acţiunea expansivă a organelor neurosenzoriale cefalice, organe din interior, care acţionează din interior asupra scheletului membranos, care îi este vasal.

Dezvoltarea rapidă a masei cerebrale continuă şi după naştere, aceasta dublându-şi volumul până la vârsta de 6 luni şi îl triplează până la vârsta de 2 ani. Această expansiune volumetrică şi caracteristicile sale biometrice sunt utilizate după naşterea copilului în evaluarea dezvoltării cerebrale. Viteza creşterii capului la om este cea mai mare în ultimele 2 luni postpartum.

Clasic, dezvoltarea volumetrică cerebrală se opreşte la vârsta de 5 ani. Creşterea uşoară a perimetrului cranian după această vârstă se datorează:

- creşterii grosimii oaselor craniului, prin *procesul de diploizare*.
- pneumatizării osului frontal după vârsta de 10 ani.
- creşterii volumului muşchiului temporal după vârsta de 6 ani.
- creşterii grosimii scalpului.

Scanned with OKEN Scanner

Ochii urmează o evoluţie volumetrică echivalentă şi paralelă cu a creerului, sfârşindu-şi creşterea la vârsta de 4-5 ani.

Dezvoltarea, creşterea şi închiderea suturilor. Sunt procese care apar a fi guvernate din exteriorul acestora, de către factorii extrinseci.

Contextul biologic al procesului de fuzionare al suturilor este un lanţ de evenimente în care unele verigi sunt reprezentate de stimuli mecanici şi alţii, de factori fetali şi externi. Iată principalii factori care influenţează biologia suturilor craniului:

1. *Factorul genetic-cromozomial*. Alterări cromozomiale va duce, în cele mai multe cazuri, la craniostenoze. Dacă oasele craniului sunt fuzionate la naştere, atunci cauza răspunzătoare de aceasta este agenezia suturii şi nu o sinostozare precoce a suturilor.

2. *Factorul mecanic*. Presiunea intrauterină se opune dehiscenţei suturilor, chiar dacă există o hipertensiune intracraniană, ca în hidrocefalia intrauterină. După şuntare, foarte rapid, suturile se osifică, uneori apărând veritabile craniostenoze.

3. *Inductorii locali*. Cel mai important este dura mater. În absenţa ei sutura nu se osifică.

3.2.2.3. Etiologie.

Datele recente sugerează faptul că craniostenozele recunosc o heterogenitate patogenică, aceasta însemnând că diferite mecanisme pot fi responsabile pentru apariţia aceluiaşi efect fenotipic. Actualmente, în etiopatogenia craniostenozelor sunt implicaţi numeroşi factori şi lanţuri patogenice.

1. Factorul genetic

Implicarea factorului genetic este de netăgăduit. De multe ori acesta este ignorat, mai ales prin interpretarea rigidă a teoriei patogenice a matricii funcţionale.

a. Craniostenozele monogenice. Deşi majoritatea craniostenozelor simple sunt sporadice, agregarea familială este binecunoscută în literatură (aproximativ 8% din craniostenozele coronare şi 2% din craniostenozele sagitale). Transmiterea poate fi autsomal dominantă, mai frecventă, sau autosomal recesivă.

b. Craniostenozele prin anomalii cromozomiale. De obicei anomaliile cromozomiale sunt responsabile de apariţia unor craniostenoze sindromatice. S-au descris diverse defecte cromozomiale (1q-, 3q-, 3q+, 5p+, 6q+, 7p-, 7p+, 9p-, 11q-, 12p-, 13q-, 13q+, 15q+), dar, cel puţin în anumite cazuri, asocierea cu craniostenoza pare aleatorie.

2. Factorul metabolic

Scanned with OKEN Scanner

a. Hipertiroidismul;
b.Hipercalcemia idiopatică;
c. Rahitismul. In 30% din cazurile de rahitism se poate asocia o cra
d. Mucopolizaharidoze şi mucolipidoze;

3. Afecţiuni hematologice : talasemia, icterul hemolitic congenital vera.

4. Toxicitatea medicamentelor teratogene : difenil hidantoina, aminopterina, metotrexatul, acidul retinoic, oximetazolina, acidul valproic.

5. Compresiunea intrauterină a craniului fetal.

3.2.2.4. Aspecte clinice

Se poate spune (Renier, 1999) că diagnosticul de craniostenoză este posibil pur şi simplu privind craniul unui copil. Didactic se descriu simptome locale (morfologice), sindromul de hipertensiune intracraniană şi tulburări psihice.

a) Sindromul morfologic. Există craniostenoze simple, care se limitează numai la suturile bolţii craniului (aşa-zise nesindromatice) şi craniostenoze complexe, însoţit de malformaţii faciale şi/sau ale membrelor şi care realizează adevărate entităţi clinice (numite sindromatice).

Craniostenozele nesindromatice au o incidenţă de aproximativ una la 10.000 de naşteri. În ordinea frecvenţei, cea mai obişnuită este stenoza sagitală, apoi coronară unilaterală, coronară bilaterală, metopică şi lambdoidiană .

Craniostenozele sindromatice apar mult mai rar şi par afecţiuni mai generalizate ale dezvoltării mezenchimale.

- *Sindromul Apert* asociază craniostenoza (fig. III, 3), cu o hipoplazie mezofacială şi sindactilie simetrică a mâinilor. Frecvenţa acestui sindrom este de 1 la 100.000 de naşteri, iar modalitatea de transmitere este autosomal dominantă. Craniostenoza este de tip acrobrahicefalie, asociată cu malformaţia asimetrică a bazei craniului, orbite superficiale şi hipertelorice, platibazie.

- *Sindromul Crouzon* are o transmitere tot autosomal dominantă şi o frecvenţă de 1 la 25.000 de naşteri. Asociază craniostenoza cu exoftalmie (fig. III, 5), orbite superficiale, strabism, hipoplazie maxilară. În 20% din cazuri există atrofie optică, cu cecitate în 5% din cazuri. Dezvoltarea intelectuală este de cele mai multe ori în limite normale. Se poate asocia cu cefalee (30% din cazuri), sau convulsii (5%).

Scanned with OKEN Scanner

Fig. III,3

a. b.

Fig. III,4

- *Sindromul Saethre-Choetzen*: craniostenoză, inserţie joasă a părului frontal, asimetrie facială, ptoză palpebrală şi sindactilie parţială cutanată. Transmiterea este tot autosomal dominantă.

- *Sindromul Jackson-Weiss* asociază craniostenoza cu o hipoplazie facială şi malformaţii ale piciorului, cu transmitere autosomal dominantă.

b) *Presiunea intracraniană şi craniostenozele*

Craniostenozele pot determina un sindrom de hipertensiune intracraniană, care, la rândul său, poate fi asociat cu deteriorarea neurologică. În craniostenozele strânse poate apare un edem papilar care poate evolua până la atrofie optică bilaterală. Creştere presiunii intracraniene a fost evidenţiată mai ales la pacienţii cu sinostoze multiple. 26% din pacienţii cu sinostoză coronară bilaterală şi 54% din pacienţii cu sinostoză coronară bilaterală asociată cu sinostoză metopică prezintă creşteri ale presiunii intracraniene. Sindromul de hipertensiune intracraniană este mult mai rar întâlnit în sinostoza unei singure suturi (6-12%).

c) *Sindromul psihic*. Este vorba de o afectare difuză a funcţiilor intelectuale şi, în mai mică măsură, a celor afective, care se manifestă prin scăderea QI sub 80, ca urmare a nivelului crescut şi prelungit al presiunii intracraniene.

3.2.2.5. Investigaţii paraclinice

a) *Radiografia standard a craniului*. Arată osificarea prematură a suturilor (spre deosebire de microcefalie, unde acestea apar neobliterate).

Scanned with OKEN Scanner

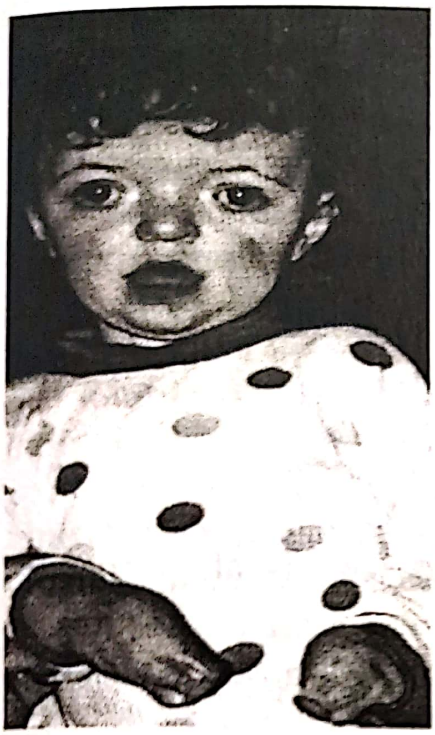


Fig. III,3

a. b.

Fig. III,4

- *Sindromul Saethre-Choetzen*: craniostenoză, inserție joasă a părului frontal, asimetrie facială, ptoză palpebrală şi sindactilie parțială cutanată. Transmiterea este tot autosomal dominantă.

- *Sindromul Jackson-Weiss* asociază craniostenoza cu o hipoplazie facială şi malformații ale piciorului, cu transmitere autosomal dominantă.

b) *Presiunea intracraniană şi craniostenozele*

Craniostenozele pot determina un sindrom de hipertensiune intracraniană, care, la rândul său, poate fi asociat cu deteriorarea neurologică. În craniostenozele strânse poate apare un edem papilar care poate evolua până la atrofie optică bilaterală. Creştere presiunii intracraniene a fost evidențiată mai ales la pacienții cu sinostoze multiple. 26% din pacienții cu sinostoză coronară bilaterală şi 54% din pacienții cu sinostoză coronară bilaterală asociată cu sinostoză metopică prezintă creşteri ale presiunii intracraniene. Sindromul de hipertensiune intracraniană este mult mai rar întâlnit în sinostoza unei singure suturi (6-12%).

c) *Sindromul psihic*. Este vorba de o afectare difuză a funcțiilor intelectuale şi, în mai mică măsură, a celor afective, care se manifestă prin scăderea QI sub 80, ca urmare a nivelului crescut şi prelungit al presiunii intracraniene.

3.2.2.5. Investigații paraclinice

a) *Radiografia standard a craniului*. Arată osificarea prematură a suturilor (spre deosebire de microcefalie, unde acestea apar neobliterate).

Scanned with OKEN Scanner

b) *Tomografia axială computerizată*. Oferă informații mai precise cu privire la suturile sinostozate, asupra bazei craniului și masivului facial și poate pune în evidență eventualele malformații cerebrale asociate.

Este deosebit de utilă reconstrucția tridimensională în aprecierea malformațiilor craniofaciale complexe.

c) *R.M.N.*, mai ales cea dinamică oferă informații privind spațiile lichidiene și gradul de suferință a parenchimului cerebral.

3.2.2.6. Tratament

Tratamentul craniostenozelor este numai chirurgical, dar, într-un număr restrâns de cazuri de falsă plagiocefalie occipitală se poate aplica și un tratament nechirurgical.

Tratamentul operator.

Scopuri: - Funcțional – îndepărtarea efectului constrictiv al „carapacei" cutiei craniene asupra creerului aflat în plină dezvoltare;

- Restabilirea creşterii craniene normale;
- Estetic.

Indicații:

- Absolute – în craniostenozele sindromatice;
- Relative – în craniostenozele nesindromatice, fiindcă acestea se însoțesc de obicei de o dezvoltare neuropsihică normală.

Alegerea momentului operației. Copilul trebuie operat cât mai precoce, dar nu mai târziu de vârsta de 6 luni. Se pare că momentul de maximă constricție în craniostenoze apare la naştere, atunci când diferența dintre volumul cranian normal și cel cu craniostenoză este maximă. După naştere, efectul constrictiv scade progresiv, epuizându-se la vârsta de 6-9 luni.

Procedeele chirurgicale care se adresează craniostenozelor cresc, în genere, volumul cutiei craniene. Deşi expansiunea capacității craniene se justifică în primele luni de viață, ea pare nepotrivită mai tîrziu, după 6 luni, deoarece în acest moment, capacitatea intracraniană deja se normalizează. Această afirmație este susținută și de constatarea experimentală și clinică că volumul intracranian după operație este semnificativ mai mare decât normalul, iar aceasta ar explica incidența crescută a revărsatelor extradurale frontale după asemenea procedee. Analog, după corecția unei sinostoze coronare unilaterale, creierul anterior "comprimat" nu mai reexpansionează, spațiul astfel creat fiind ocupat de LCR.

Chirurgia precoce ar putea împiedica creşterea presiunii intracraniene într-un număr semnificativ de pacienți cu craniostenoze sindromatice, care ar putea avea un efect benefic asupra dezvoltării psihosomatice. Sunt pacienți la care expansiunea chirurgicală a craniului nu a modificat presiunea

Scanned with OKEN Scanner

intracraniană crescută în aceste cazuri fiind implicate alte mecanisme, precum hipertensiunea venoasă, hidrocefalia şi obstrucţia căilor aeriene superioare.

Argumentele unei *chirurgii tardive* nu sunt foarte solide. Ele se bazează pe constatarea frecventelor recurenţe după operaţiile precoce. După 12 luni de viaţă creşterea craniului sinostozat este în mare parte încheiată şi, ca urmare, posibilitatea resinostozării postoperatorii ar fi limitată.

Principii de tehnică operatorie

Sinostoza metopică. Se caracterizează prin bombarea suturii metopice, aplatizarea oaselor frontale, dispoziţia anterioară a suturii coronare, hipotelorism. Văzut de sus, craniul are un aspect tipic, triunghiular, de unde şi denumirea de *trigonocefalie.*

Dacă malformaţia se limitează doar la proeminenţa frontală mediană, aceasta poate necesita doar abraziunea chirurgicală.

In cazul deformărilor osoase complexe se practică osteotomie bifrontală largă, remodelarea osului frontal prin osteotomii radiare, plastia rebordului orbitar superior (fig. III, 5). Dura mater este plicaturată median.

Sinostoza coronară unilaterală (plagiocefalia). Deformarea tipică constă în turtirea fronto-orbitară homolaterală, bosa frontală controlaterală şi aspectul radiologic de "ochi de arlechin". Diametrul bitemporal este crescut. Sutura sinostozată poate fi văzută sau palpată ca o creastă osoasă subtegumentară.

Trebuie făcută distincţia dintre plagiocefalia din sinostoza coronară şi cea lambdoidiană unilaterală, sau deformarea poziţională. Ambele sunt însoţite de bosă frontală, dar, în timp ce în sinostoza coronară bosa este controlaterală, în cea lambdoidiană ea este homolaterală, cu deplasarea anterioară a urechii.

Tratamentul chirurgical implică o reconstrucţie complexă fronto-orbitară. Simpla suturectomie este rareori suficientă, chiar practicată în primele săptămâni de viaţă.

Sinostoza coronară bilaterală. Aspectul tipic al craniului este de "turn" (brahicefalia), cu protruzie oculară şi creşterea distanţei bitemporale. Vertexul este situat anterior.

Suturectomia coronară nu este recomandată ca tratament definitiv, chiar dacă este realizată precoce.

Corectarea hipertelorismului este adesea necesară. Plastia orbitară bilaterală, voletul bifrontal remodelat liber pot avea rezultate favorabile. Reducerea înălţimii craniului necesită o craniotomie circumferenţială cu

Scanned with OKEN Scanner

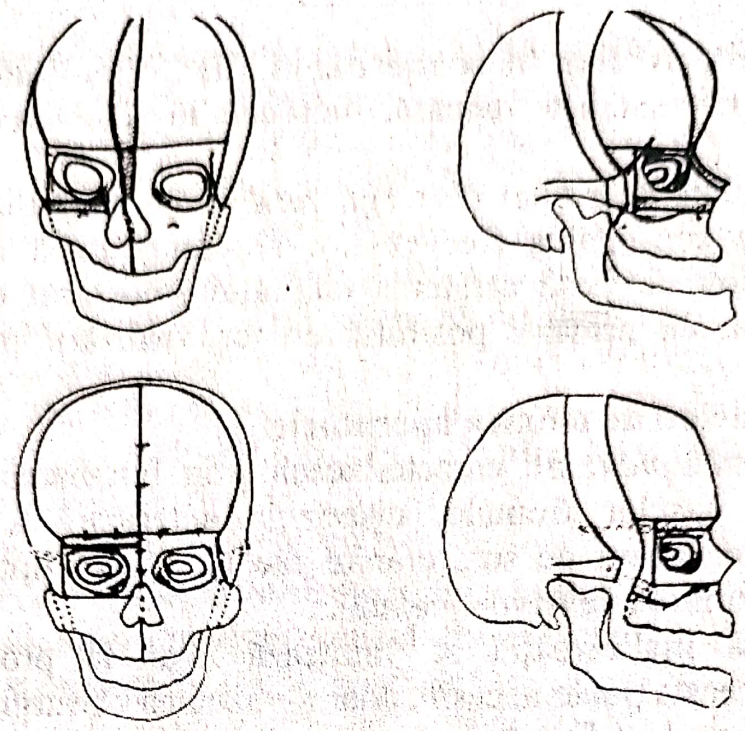


Fig. III, 5

repoziționarea postero-inferioară a voletului osos. Procedeul se realizează gradual şi monitorizarea presiunii intracraniene este utilă în aceste cazuri. Retruzia mediofacială, comună în formele sindromatice, necesită tehnici chirurgicale craniofaciale complexe (osteotomii tip LeFort III).

Sinostoza sagitală. Sinostoza sagitală izolată este cea mai frecventă formă de craniostenoză, reprezentând mai mult de 50% din totalul craniostenozelor. Aspectul craniului în această afecțiune este tipic, cu alungirea marcată a diametrului antero-posterior, scăderea distanței bitemporale, boselare frontală şi occipitală-aspect de "barcă răsturnată", de unde şi denumirea de scafocefalie, sau dolicocefalie.

Tehnica operatorie inițială a fost suturectomia, dar numeroasele variante tehnice ale acesteia îi atestă dezavantajele. Pentru îmbunătățirea rezultatelor cosmetice se folosesc excizia suturii sagitale, craniectomii paramediane bilaterale, craniectomii mediane cu extensie variabilă, morselări parietale. La pacienții mai mari de 12-18 luni, pentru obținerea unor rezultate satisfăcătoare, se practică remodelări craniene extensive, cu transpoziții osoase multiple.

Sinostoza lambdoidiană. Adevăratele sinostoze lambdoidiene sunt rare, iar incidența raportată include uneori deformări lambdoidiene poziționale, neasociate cu fuziune lambdoidiană prematură. Aceşti pacienți prezintă aplatizare occipitală unilaterală, asociată cu alopecie focală, cu bosă frontală homolaterală, deplasarea anterioară a urechii şi stâncii temporale

Scanned with OKEN Scanner

homolaterale. Chiar în deformările poziţionale poate exista o sinostoză prematură, evidenţiată prin radiografie simplă sau CT şi în aceste cazuri metodele conservatoare de tratament nu vor fi eficace. Torticolisul congenital poate fi o cauză a deformării poziţionale, care beneficiază de metode specifice de tratament.

Tratamentul chirurgical constă în suturectomie la vârse foarte mici, în sinostozele lambdoidiene adevărate. Procedeele de restabilire a simetriei occipitale, prin tehnici de transfer de fragmente osoase ale bolţii nu sunt eficiente în corectarea asimetriei frontale şi a malpoziţiei urechii.

Atunci când tratamentul chirurgical are ca scop corecţia cosmetică, trebuie avută în vedere şi corecţia deformării frontale, prin mijloace specifice.

Tratamentul nechirurgical.

Se adresează deformărilor poziţionale, care dau un fals aspect de craniostenoză, cel mai des de plagiocefalie occipitală. Este vorba de căşti din material plastic atraumatice, în care se introduce capul sugarului pentru a-l modela.

3.2.3. Disproporţiile cranio-cerebrale. Malformaţia Chiari

Introducere. Malformaţia Chiari (MC) reprezintă deplasarea de diferite grade spre canalul cervical a cerebelului, ventricolului IV şi a trunchiului cerebral, asociată sau nu cu un chist intramedular. Aceasta este una din numeroasele anomalii care apar la nivelul joncţiunii cranio-cervicale şi se poate asocia sau nu cu o cavitate intramedulară.

Fischer şi colab. Descriu în 1977 coborârea amigdalelor cerebeloase în canalul cervical la copiii cu şunt lombo-peritoneal; acest fenomen este reversibil după scoaterea şuntului. Deci această anomalie nu trebuie privită întotdeauna ca o "malformaţie". Deşi contribuţia lui Arnold în descrierea acestei entităţi este recunoscută, denumirea actuală este malformaţia Chiari şi nu malformaţia Arnold-Chiari.

Clasificare. Malformaţia Chiari a fost clasificată în patru tipuri:

1. *Tipul I (MC I)*
   - coborârea amigdalelor cerebeloase în canalul cervical (mai mult de 3mm sub planul care trece prin foramen magnum);
   - rar sub nivelul C_2;
   - nu se asociază cu mielomeningocel:
   - hidrocefalia apare în < 10% din cazuri;
   - se asociază cu siringomielie în 30-75% din cazuri.
2. *Tipul II (MC II)*

Scanned with OKEN Scanner

- coborârea vermisului, amigdalelor cerebeloase precum şi a bulbului şi V_4 în canalul cervical;
- de obicei sub nivelul C_2;
- orificiile Magendie şi Luschka se deschid în spaţiile subarahnoidie
- hidrocefalia este aproape întotdeauna prezentă:
- foarte frecvent este însoţită de un mielomeningocel.

3. *Tipul III (MC III)*

- coborârea în întregime a cerebelului şi a unor porţiuni de trunchi cerebral într-un sac în canalul cervical (mielomeningocel cervical înalt);
- este incompatibil cu viaţa dacă nu este tratat de urgenţă şi chiar un tratament corect, aceşti pacienţi au un prognostic rezervat.

4. *Tipul IV (MC IV)*

- hipoplazie/aplazie severă a cerebelului asociată cu o fosă pc dimensiuni reduse;
- acest tip a fost exculs din clasificare de mulţi autori deoarece nu există o deplasare reală a structurilor fosei posterioare.

Etiopatogenie. Există multiple teorii care încearcă să explice apariţia malformaţiei Chiari:

1. Teoria hidrocefaliei primitive (Chiari) – apariţia precoce a unei hidrocefalii în cursul dezvoltării embrionare ar duce la dislocarea caudală a cerebelului spre canalul spinal. Această teorie nu poate explica apariţia hidrocefaliei şi existenţa malformaţiei la pacienţii fără hidrocefalie.

2. Teoria tracţiunii (Penfield, Coburn) – mielomeningocelul care însoţeşte frecvent MC II realizează un sindrom de măduvă fixată care practice "trage" cerebelul şi trunchiul cerebral spre inferior în cursul creşterii.

3. Teoria anomaliilor de embriogeneză (Patten) – perturbarea formării curburilor normale ale trunchiului cerebral în cursul embriogenezei; aaceastă teorie este susţinută de asocierea frecventă a MC cu alte anomalii: platibazia, impresiunea bazilară, occipitalizarea atlasului, craniostenoza, mielomeningocelul, microgiria, siringomielia, hipoplazia tentoriului.

Tabloul clinic.

1. Malformaţia Chiari I (MC I) – a fost considerată iniţial ca o afecţiune caracteristică a adultului; totuşi, după apariţia RMN, această afecţiune a început să fie diagnosticată la copil din ce în ce mai frecvent.

- Anomalii osoase – apar în 30-50% din cazuri; acestea cuprind: impresiunea bazilară, sindrom Klippel-Feil, occipitalizarea atlasului, spina bifida occipitală ocultă. Dacă se asociază cu siringomielie, scolioza

Scanned with OKEN Scanner

este cea mai frecventă anomalie osoasă; ea poate să apară cu mult timp înaintea deficitelor motorii (16-80% din pacienţi au scolioză în momentul diagnosticului definitiv).

- Sindromul de foramen magnum (afectarea trunchiului cerebral şi a nervilor cranieni) – drop attacks, cefalee, diplopie, nistagmus, deficite senzitivo-motorii şi spasticitate la nivelul membrelor, ataxie, disfagie, dizartrie.

- Cefaleea – reprezintă un aspect obişnuit la copil şi trebuie subliniată; are două aspecte: durere surdă suboccipitală şi durere cervicală înaltă reflectând iritaţia cronică a durei mater din fosa posterioară; ea devine paroxistică la efort sau la manevra Valsalva (tuse, strănut) prin creşterea bruscă a presiunii intracraniene cu impactul amigdalelor cerebeloase în foramen magnum.

- Sindromul cerebelos – este mai rar (10% din cazuri) şi mai frecvent la adulţi; constă în ataxie, nistagmus şi dizartrie.

2. Malformaţia Chiari I (MC II) – se asociază frecvent cu mielomeningocelul (teoretic toţi copiii cu această afecţiune au pe RMN semne de MC II – Vandertop, 1992) şi cu hidrocefalie. Are două tablouri clinice distincte: unul la nou-născut şi sugar şi cel de-al doilea la copilul mare, cu aspecte şi evoluţii diferite.

- La nou-născut şi sugar – semnele clinice apar rar înainte de vârsta de 2 săptămâni şi au o progresie rapidă. Aspectul clinic este acut cu: tulburări de deglutiţie, stridor, perioade de apnee (mai ales în somn), bronhopneumonie de aspiraţie, opistotonus, paralizie de oculomotor extern (afectarea trunchiului cerebral), tetrapareză spastică (prin afectarea spinală). Dacă supravieţuieşte (tulburările respiratorii şi de deglutiţie sunt frecvent fatale), deficitele neurologice şi spaticitatea devin dominante.

- La copilul mare – aspectul este mai puţin acut: tulburări de deglutiţie, deficite neurologice (predominant brahiale), spasticitate, scolioză, ataxie, nistagmus.

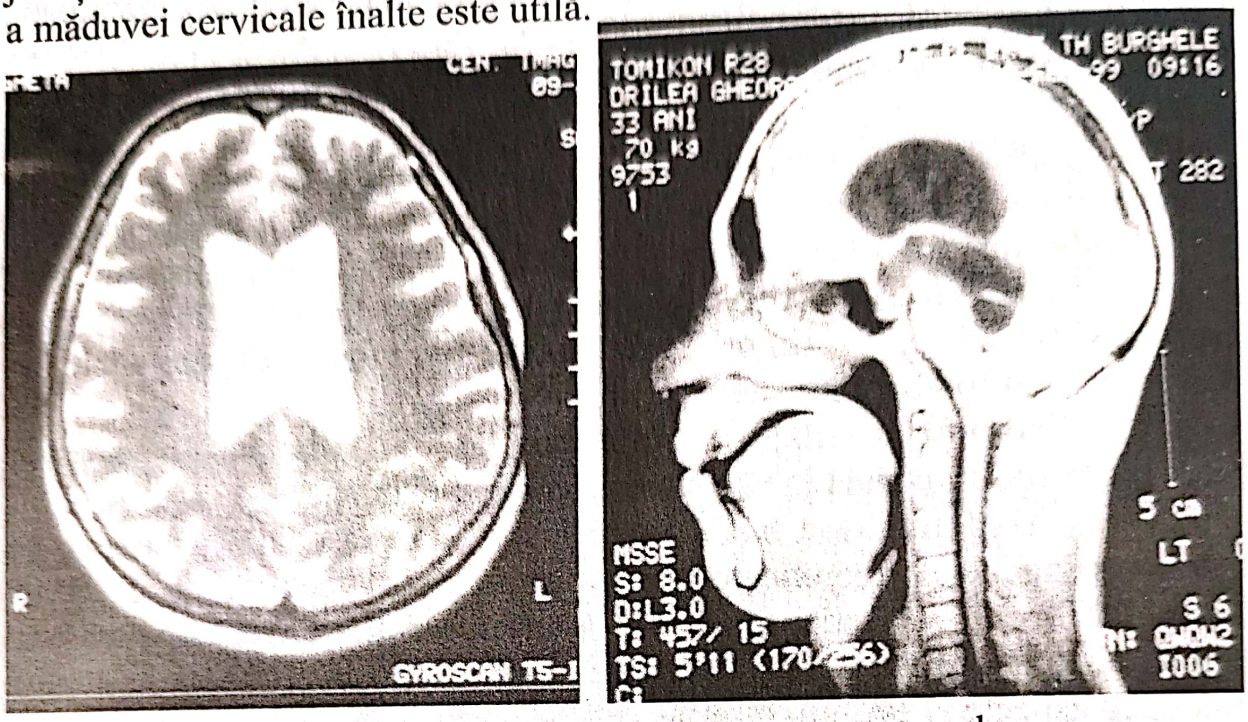
Explorare paraclinică

Investigaţia de elecţie în diagnosticul MC este reprezentată de RMN; ea permite prin secţiuni sagitale şi axiale evidenţierea detaliilor anatomice ale afecţiunii (anomaliile trunchiului cerebral, deplasarea cerebelului, V_4 şi a bulbului în canalul cervical, prezenţa hidrocefaliei şi a siringomieliei (fig. III,6,a,b).

O posibilitate de explorare dinamică a acestor pacienţi o reprezintă RMN cinetic ce arată anomaliile fluxului de LCS la nivelul joncţiunii craniospinale; este utilă şi în evaluarea preoperatorie şi supravegherea

Scanned with OKEN Scanner

postoperatorie a pacienţilor care au fost supuşi unei intervenţii de decompresiune a fosei posterioare. La pacienţii cu anomalii osoase ale joncţiunii cranio-cervicale, explorarea CT a clivusului, foramen magnum şi a măduvei cervicale înalte este utilă.



a. b.

Fig. III,6

Tratament

Indicaţiile tratamentului chirurgical:

. Afectarea importantă a trunchiului cerebral şi nervilor cranieni;

. Tulburări respiratorii importante, cu risc vital.

Este **contraindicată** intervenţia chirurgicală profilactică la pacienţii asimptomatici.

1. MC I

- Are drept scop aşa numită decompresie a fosei posterioare cu normalizarea circulaţiei LCS la nivelul joncţiunii cranio-spinale şi constă în: craniectomie suboccipitală, rezecţia arcului posterior C_1 ($\pm$ C_2), coagularea amigdalelor coborâte şi plastie durală.

- În cele aproximativ 10% din cazuri cu hidrocefalie, şuntul ventriculo-peritoneal trebuie să fie prima etapă de tratament.

2. MC II

- Primul act terapeutic este şuntul ventriculo-peritoneal, având în vedere că MC II se asociază frecvent cu hidrocefalia.

- De obicei foramen magnum este suficient de larg, iar blocajul la acest nivel este dat de hernierea vermisului şi a trunchiului cerebral; de

Scanned with OKEN Scanner

aceea nu este necesară craniectomia suboccipitală, ci doar laminectomie ce se poate întinde spre inferior până la C_4 pentru a produce o decompresie eficientă; se deschide dura, se pune un stent (microproteză tubulară) în foramenul lui Magendie pentru a se asigura o circulație normală a LCR și apoi se face o plastie durală.

3.2.4.Tulburări ale migrării neuronale și ale dezvoltării meningocerebrale.

3.2.4.1.Tulburări ale inducției ventrale. Holoprozencefalia.

Holoprozencefalia (H.P.E.) este cea mai comună malformație congenitală cerebrală, cu o incidență de 4/1.000 de concepții. Dar, datorită mortalității foarte mari intrauterine, numai 1/16.000 nașteri de copii vii au această afecțiune.

Anatomic, defectul de bază este reprezentat de separarea incompletă a câmpurilor oculare și a creerului aflate în dezvoltare în 2 jumătăți distincte, stângă și dreaptă.

Există 3 grade de gavitate a bolii, care diferă după gradul de separare a emisferelor cerebrale și a sistemului ventricular:

a) HPE alobară (cea mai gravă)
b) HPE semilobară
c) HPE lobară (cea mai ușoară)

Clinic, spectrul fenotipic începe la o extremă cu ciclopia și, la cealaltă extremă, cu purtători aparent sănătoși ai mutației într-un pedigree autosomal dominant.

Genetică. Poate apare ca o aneuploidie cromozomială, pot apare cazuri familiale (autosomal dominante, recesive, sau posibil legate de cromozomul X), sau aparent sporadice.

Patogeneza. Tulburarea apare foarte devreme în timpul gastrulației, adică în săptămâna a 3^{-a} a embriogenezei, în momentul în care planul de bază al capului și cele 3 axe cardinale au fost deja stabilite.

Gena nodală face parte din clasa TGF - β a moleculelor semnal și își exercită acțiunea fixându-se pe receptorii celulari de suprafață și apoi activând traductorii de semnal intracelular, numiți SMAD.

SMAD este un complex proteic care interacționează cu TGIF în nucleu, pentru a altera gena de expresie, în general ca un co-represor.

Prin tulburarea inducției ventrale sunt afectate mezodermul cefalic și neuroectodermul, producându-se perturbarea divizării prozencefalului în cele 2 emisfere și a formării structurilor faciale pe linia mediană.

Malformația apare constituită în săptămâna 5 – 6 de gestație.

1. Holoprozencefalia alobară

Scanned with OKEN Scanner

- Prozencefalul persistă ca o veziculă unică uriaşă. Lipsesc bulbii olfactivi, tracturile olfactive, corpul calos, talamusul, iar cortexul cerebral este redus la o simplă membrană tapisată cu ependimul ventricular.

- Trunchiul cerebral şi cerebelul sunt normale.

- Malformaţia facială principală: ciclopia, datorită fuzionării orbitelor şi a globilor oculari (în această situaţie fătul nu este viabil).

- Alte malformaţii faciale: - cheiloschizisul şi hipotelorismul.

- Alte malformaţii organice: cardiace, genito-urinare, gastrointestinale.

Clinic: - crize de apnee, tulburări de termoreglare, oligofrenie, epilepsie.

2. Holoprozencefalia semilobară

Prozencefalul este divizat numai în partea posterioară. Se asociază cu aceleaşi anomalii faciale, minus ciclopia. Talamusul este rudimentar şi unit pe linia mediană (fig. III 7a-CT şi b,c-RMN).

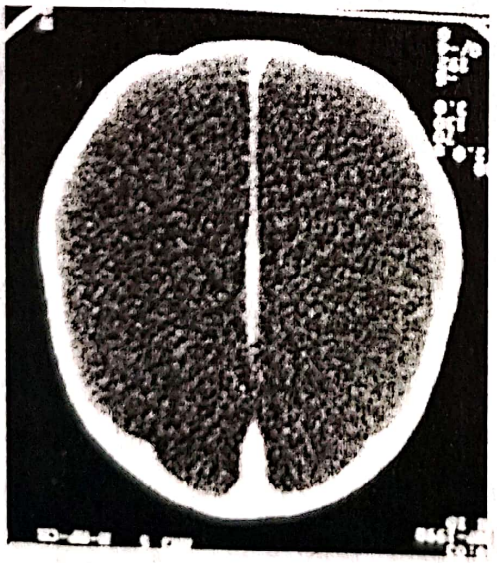
3. Holoprozencefalia lobară

Aici emisferele cerebrale sunt complet formate, dar corpul calos poate lipsi. Retardul mental este mai puţin marcat. Diagnosticul se pune prin ecografie abdominală în săptămâna a 16-a.

3.2.4.2. Chiştii intracranieni

1. *Malformaţia Dandy - Walker*

Definiţie – malformaţie caracterizată prin triada: hipoplazia/agenezia vermisului cerebelos, dilataţia chistică a ventricolului patru (V_4) şi mărirea de volum a fosei cerebrale posterioare. Hidrocefalia este întâlnită de obicei la aceşti pacienţi, dar trebuie considerată mai curând ca o complicaţie, decât ca o parte a malformaţiei.



a.

b.

Scanned with OKEN Scanner

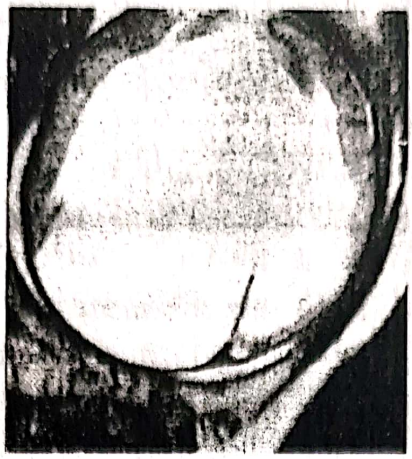


Fig. III,7 c

Incidență. Malformația Dandy-Walker apare la 1/25.000-1/30.000 de naşteri: devine manifestă în primul an de viață, rar la copii de peste 1 an şi excepțional la adult. Este mai frecventă la sexul feminin.

Etiopatogenie. Se acceptă în general că malformația Dandy-Walker este rezultatul unui factor perturbator (de natură necunoscută încă) ce acționează în perioada embrionară precoce. La acesta se adaugă un factor genetic, precum şi factori de mediu. Expunerea la o serie de viruşi (citomegalic, rubeolic), warfarină, alcool pare a avea un rol în apariția acestei malformații.

În ziua 12ª de gestație, planşeul V_4 este format dintr-un strat membranos împărțit de o creastă de plex coroid într-o arie anterioară şi una posterioară; în mod normal aria membranoasă anterioară dispare, fiind încorporată în porțiunea caudală a cerebelului. Absența acestui fenomen conduce la bombarea spre posterior a planşeului V_4 sub forma unei membrane chistice acoperite de ependim. Această persistență determină anomalii în dezvoltarea plexului coroid, dilatarea V_4 şi hipoplazia porțiunii inferioare a vermisului cerebelos. Toate aceste fenomene determină lărgirea fosei posterioare. Aria membranoasă posterioară poate persista neperforată, ceea ce duce la absența foramenului lui Magendie, sau poate fi perforată.

Anatomie patologică

- vermisul cerebelos este modificat: în 25-30% este absent, iar în rest este hipoplazic;
- emisferele cerebeloase sunt hipoplazice şi deplasate antero-lateral;
- planşeul V_4 dilatat este format dintr-o membrană translucidă; fosa posterioară este mult mărită de volum, cu tentoriul şi sinusurile venoase laterale în poziție înaltă;

Scanned with OKEN Scanner

• stenoza apeductului lui Sylvius poate fi prezentă, fie sub formă de anomalie propriu-zisă, fie sub formă funcţională (prin ocluzia lui de către vermisul superior restant).

Tabloul clinic. Manifestările clinice apar de obicei în primul an de viaţă (80-85%). Aceşti pacienţi prezintă semne de hidrocefalie. Nu întotdeauna hidrocefalia este evidentă de la naştere – 80% din pacienţi au ventriculi normali la naştere, iar după 1 an 80% au ventriculomegalie (Grant şi colab.,1996). Creşterea rapidă de volum a craniului este cel mai comun semn clinic; uneori macrocefalia are aspect de dolicocefalie.

La copilul peste un an tabloul clinic are aspect de sindrom de hipertensiune intracraniană: macrocefalie, tulburări în dezvoltarea motorie, întârzierea dezvoltării limbajului şi a inteligenţei, tulburări de comportament.

Malformaţia Dandy-Walker se asociază cu multiple anomalii sistemice şi ale sistemului nervos central: agenezie de corp calos, meningocel occipital, stenoză de apeduct Sylvius, agirie/polimicrogirie, malformaţii cardiace, rinichi polichistic, polidactilie, sindactilie.

Explorare paraclinică

1. Ecografia prenatală – este utilă în diagnosticul malformaţiilor chistice ale fosei posterioare, informaţia fiind comparabilă cu cea oferită de RMN prenatal.

2. CT – arată relativ bine malformaţia, dar uneori este dificil de diferenţiat dilataţia V_4 de un chist arahnoidian de fosă posterioară (fig. III 8).

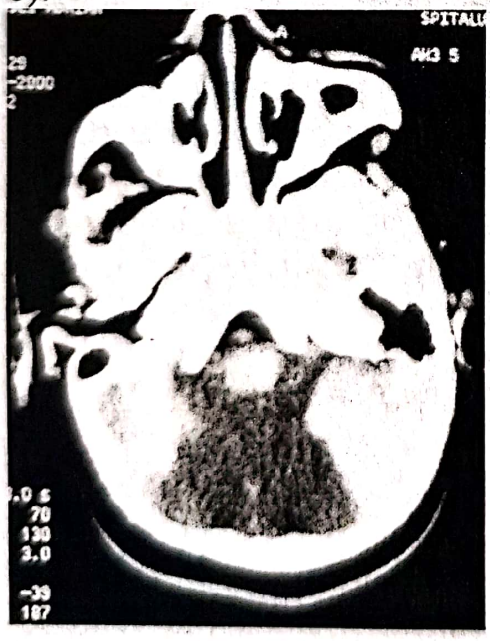


Fig. III,8

3. RMN – este investigaţia de elecţie pentru diagnosticul malformaţiei Dandy-Walker, permiţând identificarea elementelor caracteristice: fosa posterioară lărgită, poziţia înaltă a tentoriului, hipoplazia/agenezia vermisului, dilataţia chistică a V_4 care ocupă fosa posterioară. Hidrocefalia este prezentă în aproximatix 80% din cazuri după vârsta de 3 luni. Un alt element deosebit de important care poate fi evidenţiat este funcţionalitatea apeductului lui Sylvius, fie pe secţiuni sagitale, fie prin RMN cinetic.

De asemeni se pot evalua şi alte anomalii

Scanned with OKEN Scanner

asociate cu această malformaţie.

Diagnostic diferenţial

1. Varianta Dandy-Walker – reprezintă o malformaţie caracterizată prin: diferite grade de hipoplazie a vermisului şi a cerebelului, dilataţie chistică a V_4 dar cu fosa posterioară de dimensiuni normale.

2. Mega cisterna magna – dilataţie a cisternei magna care comunică liber cu spaţiul subarahnoidian; V_4 este normal, cerebelul nu este afectat şi nu apare hidrocefalie.

3. Chist arahnoidian de fosă posterioară – colecţie de fluid extra-axială, care poate avea efect de masă, dar V_4 este normal.

4. Persistenţa pungii lui Blake – dilataţie chistică a V_4 care nu comunică cu spaţiul subarahnoidian, asociindu-se de aceea cu hidrocefalie.

Tratament. Există puţine alternative de a trata malformaţia Dandy-Walker: şuntarea chistului, şuntarea ventricolilor sau şuntarea ambelor. Problema care se pune este următoarea: care şunt se plasează primul ?

- Dacă apeductul lui Sylvius este funcţional se instalează mai întâi un şunt chistoperitoneal; pacientul este urmărit prin CT 4 săptămâni pentru a se evalua evoluţia hidrocefaliei. Dacă aceasta persistă, se instalează şi un şunt ventriculoperitoneal.
- Dacă apeductul lui Sylvius este ocluzionat se instalează de la început cele două şunturi.

Evoluţie. Mortalitatea în malformaţia Dandy-Walker este sub 10%; supravieţuirea la vârsta de 5 ani este de 95%, iar la 10 ani de 87% (Grant şi colab.,1996). Cea mai importantă problemă a supravieţuitorilor de lungă durată este dezvoltarea intelectuală (doar 30% din pacienţi ai QI normal).

2. *Chiştii arahnoidieni*

Definiţie – sunt formaţiuni delimitate de o membrană constituită din celule arahnoidiene şi fibre de colagen (fără celule gliale sau ependimare) şi conţin un lichid clar, identic cu LCR (excepţie fac cazurile în care apare o hemoragie în chist). Peretele chistului este în continuitate cu arahnoida normală din vecinătate.

Chiştii arahnoidieni secundari – care apar după traumatisme, intervenţii chirugicale sau hemoragii – vor fi descrişi separat de cele congenitale.

Incidenţă. Chiştii arahnoidieni (CA) cerebrali reprezintă aproximativ 1% din procesele intracraniene înlocuitoare de spaţiu (Raffel, 1994). Aceste leziuni sunt congenitale şi se manifestă clinic în primele două decade de viaţă. Apar mai frecvent la sexul masculin şi pe partea stângă, fără să existe o explicaţie pentru aceste observaţii.

Scanned with OKEN Scanner

Localizare

- Scizura lui Sylvius (vale sylviană) – 50%;
- Unghiul ponto-cerebelos – 10%;
- Supracolicular – 10%;
- Supraselar – 10%;
- Vermian – 8%;
- Convexitate cerebrală – 5%;
- Altele (intraventricular, velum interpositum) – 7%.

Anatomie patologică şi patogenie. Suprafaţa externă a peretelui chisitic se continuă cu arahnoida normală de la periferia acestuia. Ţesutul cerebral din vecinătatea chistului este normal sau comprimat.

Chiştii arahnoidieni sunt probabil rezultatul unor anomalii ale dezvoltării embriologice ale spaţiului subarahnoidian; este vorba de duplicare ("despicare") anormală a arahnoidei în formare, ceea ce permite LCS să pătrundă în interiorul acesteia şi să formeze false pasaje care se lărgesc şi formează chistul.

Mecanismul de creştere al CA nu este complet elucidat. Se pare că există o comunicare între chist şi spaţiul subarahnoidian; comunicarea se face printr-un orificiu care funcţionează ca o valvă – permite trecerea LCR în chist, dar nu permite ieşirea înapoi. Astfel se poate explica creşterea de volum a chistului şi efectul compresiv asupra creierului.

Tabloul clinic. De multe ori, CA sunt asimptomatici. Ei pot determina 3 mari categorii de semne şi simptome prin:

1. Creşterea presiunii intracraniene;
2. Compresiunea pe structurile nervoase adiacente;
3. Hidrocefalie prin obstrucţia căilor de scurgere a LCR.

Cel mai comun tablou clinic este cel de sindrom de HIC: macrocefalie şi bombarea fontanelei la nou-născut şi sugar, iar la copilul mare-cefalee, greţuri, vărsături şi edem papilar.

Există o serie de semne şi simptome care apar în funcţie de localizarea CA:

- în fosa cerebrală mijlocie – crize epileptice, deficit neurologic controlateral, bombarea fosei temporale ipsilaterale;
- în regiunea supraselară – hopopituitarism (în special pentru GH şi ACTH), pubertate precoce, tulburări vizuale.
- în fosa posterioară – sindrom cerebelos sau de unghi ponto-cerebelos.

Nu întotdeauna CA sau RMN pentru o altă cauză (de exemplu după un traumatism cranio-cerebral). Aceşti pacienţi nu necesită tratament decât

Scanned with OKEN Scanner

dacă apar simptome sau dacă la controalele perioadice se observă o creştere de volum a chistului.

Explorare paraclinică

1. CT – evidenţiază o formaţiune extracerebrală bine delimitată de ţesutul nervos adiacent cu un conţinut hipodens (aspect imagistic al LCS).

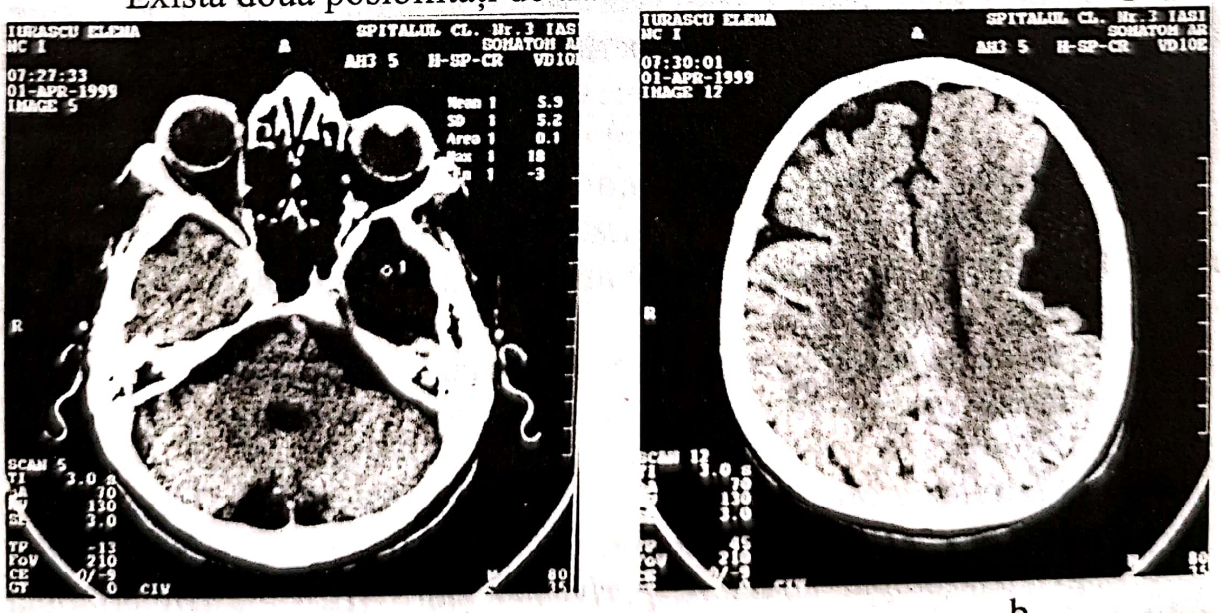
2. RMN – evidenţiază o imagine asemănătoare cu cea de mai sus, dar în plus poate arăta şi membrana CA care nu fixează substanţa de contrast. Este investigaţia ideală, mai ales pentru leziunile de linie mediană.

CA de vale sylviană – fiind cele mai frecvente au fost clasificate astfel:

- Gradul I – dimensiune mică (sub 3 cm diametru), au formă lenticulară, localizate în partea anterioară a fosei temporale, fără efect de masă;
- Gradul II – dimensiune medie (3-6 cm), formă triunghiulară, moderat efect de masă (fig. III,9a şi b);
- Gradul III – dimensiune mare (peste 6 cm), ocupă toată fosa cerebrală mijlocie cu important efect de masă.

Tratament. Este chirurgical doar în cazurile simptomatice. Cele asimptomatice se controlează periodic RMN/CT şi vor fi operate doar când apar simptome sau se constată o creştere progresivă de la o examinare la alta.

Există două posibilităţi de tratament: fenestrarea chistului în spaţiul



a. b.

Fig. III, 9

subarahnoidian normal sau şuntul chisto-peritoneal. Pentru CA supraselare

Scanned with OKEN Scanner

în ultimii ani se utilizează din ce în ce mai frecvent ventriculochistostomia realizată pe cale neuroendoscopică.

3.2.4.3. Defecte de proliferare şi migrare neuronală

Migrarea celulară, consecutiv proliferării, începe în ziua a 30-a zi de gestaţie, fiind deosebit de activă în prima jumătate a sarcinii, apoi ritmul scade treptat, până în primul an de viaţă.

1. *Tulburări de proliferare celulară.*

a) *Microcefalia.* Este vorba, în realitate, de o microencefalie, adică un volum mic al creerului. Sunt 2 tipuri de microcefalii: primare (datorită de obicei unor factori genetici) şi secundare (factori exogeni).

Microcefalia primară (microcefalia vera). Perimetrul cranian este cu 5-6 cm sub limita corespunzătoare vârstei, encefalul, la naştere, cântăreşte 500-600 grame. Craniul are formă ascuţită cu fruntea teşită, masivul facial şi nasul sunt proeminente. Dezvoltarea neurologică este întârziată, dar se înscrie în limitele normalului. În schimb, retardul psihic este foarte marcat.

Microcefalia secundară. Perimetrul cranian este cu 2 cm sub media standard a vârstei. Pot apare tulburări neurologice (hemipareze, tetrapareze) şi retard psihic, mai mult sau mai puţin sever.

Diagnosticul diferenţial trebuie făcut cu craniostenozele nesindromatice. În microcefalii însă, suturile sunt normale, examenul CT şi RMN evidenţiază spaţii pericerebrale mari. Nu are tratament chirurgical.

b) *Megalencefalia.* Este o creştere a volumului creerului. Pot apare în diverse afecţiuni, mai ales polizaharidoze.

Diagnosticul diferenţial se face cu hidrocefalia (v. capitolul), dar pe imaginile CT ventricolii cerebrali sunt normali.

2. *Tulburări de migrare celulară.*

Fiindcă nu beneficiază de tratament chirurgical, ne vom limita numai la enumerarea lor, cu excepţia heterotopiilor neuronale:

a) *Agiria (lissencefalia).*

b) *Macrogiria centrală bilaterală simetrică.*

c) *Heterotopii subcorticale difuze.*

d) *Polimicrogiria.*

e) *Displazia corticală.*

f) *Disginezii corticale minore.*

g) *Heterotopia nodulară periventriculară (H.N.P.) (Heterotopia subependimară).*

Reprezintă o arie de substanţă cenuşie anormală, situată adiacent peretelui ventricolului lateral, ajungând chiar sub ependim.

Scanned with OKEN Scanner

Ea este reprezentată fie de neuroni care s-au oprit în migrarea lor, fie de neuroni care n-au dispărut din stratul de neuroblaste din matricea germinativă periventriculară, fiindcă procesul de moarte programată (apoptoză) n-a mai avut loc.

Studii experimentale şi clinico-patologice au demonstrat că aceşti neuroni au proiecţii spre hipocamp şi spre măduva spinării, fiind parţial funcţionali, ceea ce explică manifestarea clinică esenţială a acestei boli: crizele epileptice generalizate.

Cortexul cerebral este normal.

RMN de înaltă rezoluţie arată o bandă lată care mărgineşte peretele ventricular, cu noduli multipli care protruzionează în ventricoli. Aceşti noduli sunt izointenşi cu substanţa cenuşie a cortexului cerebral, atât în T_1, cât şi în T_2 şi nu fixează gadoliniumul. Nu apar calcificări.

Tratament: numai în crizele epileptice rezistente la terapia medicamentoasă se va aplica chirurgia stereotaxică, sau radiochirurgia.

3. *Malformaţii asociate cu tulburări de migrare celulară*

a) *Agenezia de corp calos.*

Corpul calos se dezvoltă în săptămânile 12-22 de gestaţie. Agenezia sa poate fi totală (când este înlocuit de o fâşie de substanţă albă) sau parţială (când poate lipsi partea sa anterioară sau posterioară).

Ageneziile parţiale pot fi asimptomatice.

Ageneziile totale apar în holoprozencefalii, sau se asociază cu diverse sindroame (sindromul Aicardi, Schapiro, Anderman, etc.).

Diagnosticul se pune cu ajutorul CT sau RMN.

Asocierea simplă cu o hidrocefalie activă beneficiază de tratament neurochirurgical (şuntare).

b) *Porencefalia primară* (schizencefalia). Sunt cavităţi porencefalice ce apar de obicei bilateral, la sfârşitul lunii a 2^{-a} de viaţă intrauterină. Aceste cavităţi se datorează distrugerii parenchimului cerebral de origine circulatorie.

Clinica este polimorfă, de la retard psihomotor la cize de epilepsie.

Diagnosticul se pune prin CT şi RMN.

Nu beneficiază de tratament neurochirurgical.

3.2.5. Anomalii ale joncţiunii craniocervicale

Definiţie. Sunt anomalii ale bazei craniului şi primelor două vertebre cervicale, de obicei de natură congenitală. Ele sunt descrise împreună, deoarece pot determina un tablou neurologic oarecum similar datorită afectării joncţiunii creierului posterior cu măduva spinării. La acelaşi

Scanned with OKEN Scanner

pacient pot coexista una sau mai multe astfel de malformaţii, cu sau fără alte stigmate congenitale.

Generalităţi. Debutul simptomatologiei neurologice poate fi marcat de un traumatism minor, iar in alte cazuri deteriorarea neurologică este lent progresivă, in decursul mai multor ani. Această categorie de malformaţii cuprinde, in principal, impresiunea bazilară, occipitalizarea atlasului şi luxaţia atlanto-axială congenitală, de obicei asociate cu alte displazii scheletice, în special fuziuni ale vertebrelor cervicale inferioare.

Impresiunea bazilară. Constă în invaginarea in fosa posterioară a marginii găurii occipitale şi condililor occipitali. In cazurile severe, baza occiputului se poate situa la nivelul clinoidelor posterioare. Clivusul este scurtat; ascensiunea condililor occipitali atrage atlasul, astfel incât apofiza odontoidă se proiectează în porţiunea anterioară a găurii occipitale, micşorând lumenul acesteia in sens antero-posterior. Arcurile atlasului pot fi complete, sau parţial fuzionate cu occipitalul. Frecvenţa acestei malformaţii este de minimum una la 3000 de naşteri.

Termenii de platibazie şi impresiune bazilară nu sunt sinonimi. Platibazia semnifică o simplă aplatizare a bazei craniului şi nu are nici o semnificaţie clinică, atunci când este izolată.

Criteriile radiologice de diagnostic ale impresiunii bazilare se definesc folosind o serie de linii arbitrare, luând in considerare poziţia vârfului odontoidei faţă de planul găurii occipitale. Cea mai utilizată este *linia Chamberlain* - care uneşte marginea posterioară a palatului dur cu marginea posterioară a găurii occipitale; vârful odontoidei se află in mod normal sub această linie.

Occipitalizarea atlasului. Este o eroare de dezvoltare a joncţiunii cranio-vertebrale, care constă in fuziunea atlasului cu occiputul. Această fuziune poate fi incompletă (mai frecvent), sau completă (asimilarea atlasului), insoţită de fuziunea vârfului odontoidei cu marginea găurii occipitale. Atunci când este asociată cu anomalii ale odontoidei, sau aparatului ligamentar atlanto-axial, poate determina o instabilitate a coloanei cervicale.

Luxaţia congenitală atlanto-axială (axoidiană). Poate avea la origine o asimilare a atlasului, insoţită de o hiperlaxitate a ligamentelor alare, sau a ligamentului transvers al atlasului. Radiografiile dinamice in flexie şi extensie ale joncţiunii cranio-spinale evidenţiază o distanţă crescută (mai mare de 3 mm) intre arcul anterior al atlasului şi odontoidă. Luxaţia mai poate apărea ca urmare a lipsei fuziunii odontoidei cu corpul axisului, sau aplaziei sale.

Scanned with OKEN Scanner

Sindromul Klippel-Feil. Este o malformaţie disembrioplazică caracterizată prin fuziunea congenitală şi reducerea numerică variabilă a vertebrelor cervicale, cu rahischizis posterior.

Fiziopatologie. Modificările raporturilor anatomice normale ale joncţiunii craniospinale determină anomalii ale fosei posterioare. Ascensiunea odontoidei in impresiunea bazilară duce la deplasarea superioară şi compresiunea trunchiului cerebral, blocarea circulaţiei LCR cu hidrocefalie, tracţionarea nervilor cranieni bulbari şi distorsiuni vasculare in fosă posterioară.

Examenul microscopic al secţiunilor prin trunchiul cerebral poate releva o degenerare nucleară şi mielinică şi gliozã.

Aspecte clinice. Pacienţii cu anomalii cranio-spinale au o atitudine caracteristică: gâtul scurt, implantarea joasă a părului, limitarea mişcărilor coloanei cervicale sunt tipice pentru sindromul Klippel-Feil.

O treime din pacienţi sunt asimptomatici. Debutul se situează de obicei după vârsta de 10 ani, fiind de multe ori precipitat de un traumatism.
Simptome locale: mişcările gâtului sunt limitate şi dureroase.
Simptome neurologice medulare:

- un sindrom piramidal bilateral, tip tetrapareză spastică, instalat lent în timp;
- tulburări de sensibilitate, iniţial cu afectarea sensibilităţii proprioceptive (prin comprimarea cordoanelor dorsale ale măduvei şi tardiv, de tip siringomielic);
- senzaţia de descărcare electrică de-a-lungul coloanei vertebrale declanşate de mişcările capului (Lhermitte);
- tulburări sfincteriene.

Simptome neurologice supramedulare:

- ataxie cerebeloasă;
- vertij declanşat de mişcările capului;
- disfagie, disfonie, episoade lipotimice.

Tardiv, în evoluţie, apar semne de hipertensiune intracraniană + tetraplegie.

In sindromul Klippel-Feil pot apărea mişcări " in oglindă" ale membrelor superioare (sincinezii) şi nistagmus (Spillane).

Diagnosticul diferenţial se face cu: sindromul Chiari, tumori de foramen magnum, siringomielia şi siringobulbia, scleroza multiplă şi scleroza laterală amiotrofică.

Tratament. Indicaţiile tratamentului chirurgical sunt complicaţiile neurologice progresive sau recurente şi eventuala hidrocefalie.

Scanned with OKEN Scanner

Scopul tratamentului este scăderea tensiunii in fosa posterioară şi canalul rahidian cervical. Procedeul uzual constă in combinarea decompresiunii fosei posterioare cu laminectomie cervicală superioară. Pacienţii cu instabilitate cervicală beneficiază de fuziune.

3.2.1.2. Defecte de închidere ale măduvei şi arcului vertebral posterior

Sinusul dermal

Definiţie. Reprezintă o comunicare anormală între structurile nervoase centrale şi tegument.

Anatomie patologică. Este o malformaţie disrafică mediană, datorată diferenţierii incomplete a neuroectodermului de ectodermul tegumentar din ultima fază de închidere a tubului neural. Ea este caracterizată prin existenţa unui orificiu cutanat, care comunică printr-un traiect de lungime variabilă cu sistemul nervos central. Traiectul este format dintr-un cordon de celule epidermice, uneori centrat de o cavitate microscopică.

Cel mai frecvent este localizată pe linia mediană lombosacrată (90%) purtând numele de *sinus pilonidal*, sau este situată occipital.

Poate fi însoţită de alte malformaţii, cum ar fi spina bifida, chisturi epidermoide sau dermoide, teratoame.

Sinusurile dermoide craniene se localizează cel mai frecvent la nivelul protuberanţei occipitale externe şi mult mai rar frontal, orificiul fiind marcat uneori de un chist dermoid subcutanat, sau de un hemangiom, dar de multe ori acesta este inaparent. Traiectul se poate termina subcutanat, la nivelul bolţii craniului, sau chiar subarahnoidian, uneori asociat cu tumori disembrioplazice de linie mediană de fosă posterioară.

Manifestarea clinică este legată fie de complicaţiile septice (meningite, encefalite), datorate comunicării intre spaţiul subarahnoidian şi exterior, fie de existenţa procesului expansiv din fosa posterioară şi atunci ataxia este pe primul plan..

Sinusurile dermale localizate în porţiunea anterioară a creierului sunt rareori oculte şi reprezintă o sursă de infecţie. Prin contrast, cele din fosa posterioară se complică frecvent cu meningită purulentă sau empiem, sau se pot manifesta ca tumori de fosă posterioară (chist dermoid de fosă posterioară).

Investigaţii paraclinice. Cea mai importantă este RMN, care va arăta exact structura traiectului fistulos, cît şi eventualele leziuni asociate (chist epidermoid, abces).

Tratament. Este numai chirurgical şi constă în excizia traiectului fistulos.

Scanned with OKEN Scanner

Sinusurile dermale spinale. Au localizarea de predilecţie in regiunea sacrococcigiană (fig. III,10). Orificiul tegumentar este uşor înfundat şi înconjurat de o zonă de pilozitate anormală, sau de o zonă de hiperpigmentare.Câteodată, sub piele se află incluse păr şi sebum, care se infectează uşor.

Cordonul de celule poate ajunge în profunzime:

a) până la sacul dural;

b) până la măduva spinării, sau la coada de cal.

Uneori, traiectul fistulos urcă câteva segmente în interiorul canalului spinal, până va penetra dura. În 50% din cazuri se asociază cu o tumoră disembrioplazică intra spinală. *Aspecte clinice*. De cele mai multe ori sunt asimptomatice şi, în afara stigmatului cutanat, copilul se poate dezvolta normal.

Debutul se face de obicei prin fenomene inflamatorii locale (abces coccigian) sau generale (meningită). Rar, se poate forma un abces la nivelul capătului dural al traiectului fistulos şi atunci se instalează un sindrom de compresiune medulară.

Investigaţii paraclinice.

a) RMN este cea mai preţioasă, arătând leziunile existente;

b) Mielografia cu substanţe de contrast hidrosolubile este explorarea paraclinică care poate indica nivelul compresiunii medulare.

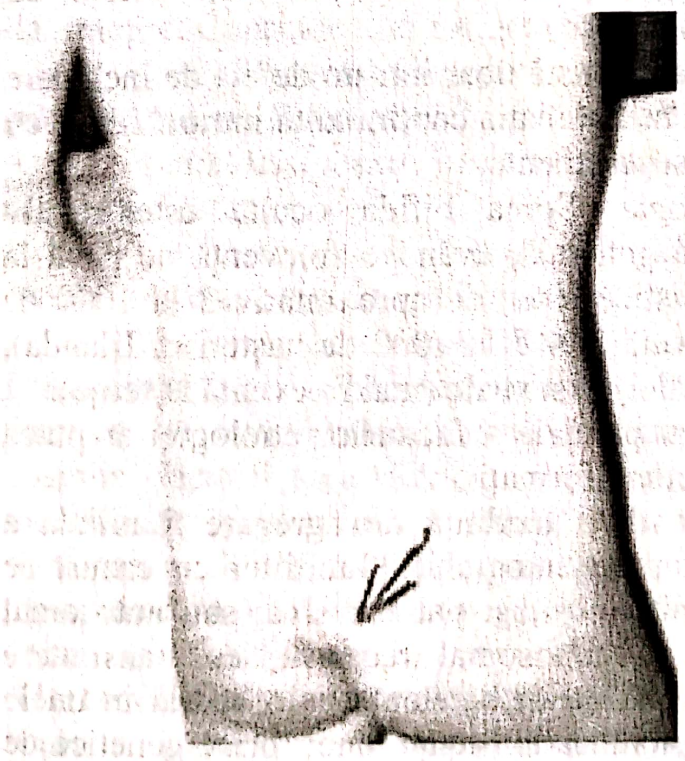


Fig. III,10

Tratamentul sinusurilor dermale este chirurgical, constând în ablaţia completă a traiectului fistulos, la vârste cât mai mici. Raţiunea acestei atitudini este prevenirea apariţiei complicaţiilor septice şi compresive intranevraxiale.

Urmărirea ntraoperatorie a traiectului fistulos poate fi făcută prin iniectarea

Scanned with OKEN Scanner

prealabilă a sa cu un colorant vital (albastru de metilen). Excizia completă a malformației este recomandabil a fi făcută în mediu neurochirurgical, pentru a evita complicațiile survenite prin descoperirea unei tumori intranevraxiale.

Spina bifida

Definiție. Reprezintă dehiscența arcului posterior al uneia sau mai multor vertebre, rezultată prin absența apofizei spinoase și o lipsă de sudare pe linia mediană a lamelor vertebrale.

Spina bifida este cel mai frecvent defect congenital al SNC intâlnit in practica neurochirurgicală pediatrică. Termenul inglobează anomalii ale întregului SNC, variind in gravitate de la simpla absență a unei apofize spinoase, cu structură normală a componentelor neurale, până la mielomeningocel, malformația Chiari, etc.

Formele anatomoclinice de spina bifida sunt:

1. Rahischisisul complet, in care măduva spinării și creierul sunt expuse la exterior, datorită neinchiderii dorsale a tubului neural, care se realizează in mod normal intre a 15-a și a 23-a zi de gestație. Această anomalie rară este incompatibilă cu supraviețuirea.

2. Spina bifida chistică, sau mielomeningocelul-hernierea conținutului intraspinal (meninge, țesut nervos) printr-un defect de inchidere a arcului vertebral posterior.

3. Spina bifida oculta, care constă doar intr-un defect de inchidere a arcului posterior vertebral, fără malformația conținutului intrarahidian, cu sau fără modificări tegumentare supraiacente.

Incidență și epidemiologie. Spina bifida oculta este relativ obișnuită in populația pedriatică generală, având o frecvență de până la 30%. Incidența spinei bifida chistice este de aproximativ 3 la 1000 de nașteri, cu variații geografice (până la 4-5 la 1000 de nașteri in Irlanda), rasiale (mai scăzută la negri, asiatici) și sexuale (mai frecventă la fetițe).

Etiologie. Identificarea cu precizie a factorilor etiologici ar putea permite prevenția apariției acestei malformații.

a) *Factori genetici.* Există o tendință de agregare familială a acestei maladii. Studiile arborilor genealogici ai familiilor cu cazuri de spina bifida ar sugera o transmitere autosomal recesivă, sau autosomal dominantă cu penetranță redusă, gonosomal recesivă, cu transmitere citoplasmatică sau poligenică. Apariția defectelor de tub neural in unele boli cromosomiale intărește suspiciunea existenței unei forme genetice de spina bifida.

Scanned with OKEN Scanner

b) *Factori geografici.* Variaţia geografică, rasială, socială şi sezonieră a incidenţei malformaţiei sugerează contribuţia unui factor de mediu in etiopatogenia spinei bifida.

c) *Factori chimici.* Au fost incriminate diferite substanţe teratogene (acidul valproic, fenitoina, haloperidolul, alcoolul, trimetadiona), infecţii virale, hipervitaminoze, carenţe alimentare (acid folic, Zn).

d) *Infecţii virale.*

Spina bifida chistică sau mielomeningocelul.

Apare ca o tumoră chistică de linie mediană, cu localizare mai frecvent dorsolombară, mai rar cervicodorsală, care poate încorpora sau nu în sacul herniar ţesut neural.

Asociază malformaţii cerebrale sau cerebeloase, în cadrul malformaţiei Chiari. Cel puţin 70% din pacienţii cu mielomeningocel dezvoltă hidrocefalie.

După integritatea tegumentelor supraiacente, spina bifida chistică se clasifică in:

1. Forme deschise-conţinutul malformaţiei comunică cu exteriorul (spina bifida aperta)(fig. III,11b)

2. Forme închise-acoperite de tegumente normale sau modificate, dar integre. Cuprinde trei forme: (fig. III,11a,c,b)

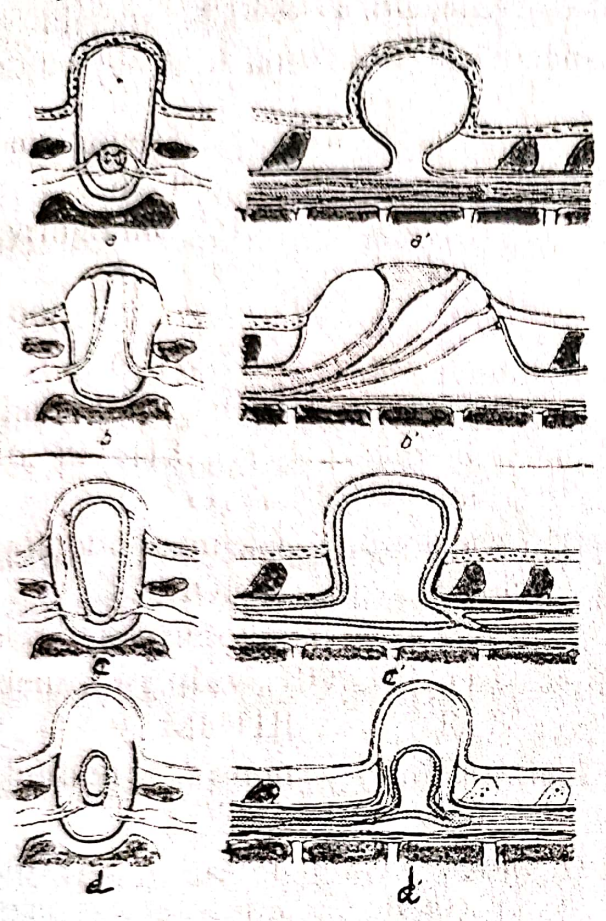
- *meningocele*, în care acumularea de lichid este în spaţiul subarahnoidian. Reprezintă forma benignă de spina bifida chistică;
- *mielocistocelul*, în care herniază măduva şi canalul ependimar, care este dilatat;
- *mielocistomeningocelul*, acumularea de lichid având loc atât în canalul central, cât şi în spaţiul subarahnoidian;

3. Forme complicate, ulcerate, sau fistulizate.

Diagnostic. Datorită progreselor făcute in dignosticul prenatal, cum ar fi: dozarea alfafetoproteinei, amniocenteza, şi ultrasonografia, a devenit posibilă identificarea feţilor cu spina bifida incă din timpul vieţii intrauterine. Prin aceste metode procentul de diagnostic prenatal al purtătorilor de spina bifida se apropie de 100%. Astfel, screeningul prenatal oferă posibilitatea pregătirii naşterii unui copil cu spina bifida, sau decizia terminării sarcinii.

Aspecte clinice. Mielomeningocelele sunt de cele mai multe ori evidente la naştere. Evaluarea clinică cuprinde semnele locale, neurologice şi eventualele malformaţii asociate.

Scanned with OKEN Scanner



e.

Fig. III, 11

a) *Semnele locale* sunt cardinale. Malformația apare ca o tumefacție sesilă, renitentă, situată pe linia mediană, cel mai frecvent in regiunea dorsolombară, având dimensiuni variabile (fig. III,11e). Tegumentele supraiacente pot avea aspect normal, sau pot prezenta o hiperpigmentație, angioame cutanate, hiperpilozitate. Uneori subcutanat există un lipom. In formele deschise şi cele complicate tegumentul prezintă soluții de continuitate, prin care se scurge LCS.

b) *Semnele neurologice*, absente în meningocele, sunt cvasiconstante în mielomeningocele. Acestea constau in deficite senzitive şi motorii, sub formă de paraplegie flască distală față de nivelul malformației. Paralizia este insoțită de amiotrofii şi deformări ortopedice. Peste 90% din pacienții cu mielomeningocel prezintă o formă de vezică neurologică. Este dificil de apreciat tipul de disfuncție sfincteriană in perioada imediat postnatală.

c) *Hidrocefalia* este cea mai frecventă malformație însoțitoare a mielomeningocelelor. Patogenia acesteia este incertă. După unii autori, singura cauză ar fi malformația ventriculului IV, din cadrul complexului

Scanned with OKEN Scanner

Chiari. Alte malformaţii asociate pot fi: malformaţii ale joncţiunii craniospinale, ale aparatului urinar, luxaţia congenitală de şold, etc.

Investigaţii paraclinice.

a) Radiografia simplă arată dehiscenţa arcului posterior (fig. III, 12).

b) RMN este cea mai utilă, indicând afectarea reală a sistemului nervos (meningocel, hidrocefalia,, boala Arnold-Chiari, siringomielia etc.). Ea este absolut indispensabilă în depistarea meningocelelor anterioare, sau a hernierii ventrale a măduvei dorsale (fig. III,13).

c) Ultrasonografia arată dimensiunile reale ale breşei osoase şi elemente din conţinutul sacului.

d) Teste de laborator: creşterea alfa-feto-proteinei.

Diagnostic. Datorită progreselor făcute în diagnosticul prenatal, cum ar fi: dozarea αfetoproteinei, amniocenteza şi ultrasonografia, a devenit posibilă identificarea feţilor cu spina bifida încă din timpul vieţii intrauterine. Prin aceste metode procentul de diagnostic prenatal al purtătorilor de spina bifida se apropie de 100%. Astfel, screeningul prenatal oferă posibilitatea pregătirii naşterii unui copil cu spina bifida, sau decizia terminării sarcinii.

Tratamentul chirurgical. Tratamentul acestei malformaţii este exclusiv chirurgical. La cura neurochirurgicală radicală (care cuprinde şi tratamentul hidrocefaliei) se pot asocia, în cazurile cu deficite neurologice şi sfincteriene, intervenţii urologice şi ortopedice corectoare.

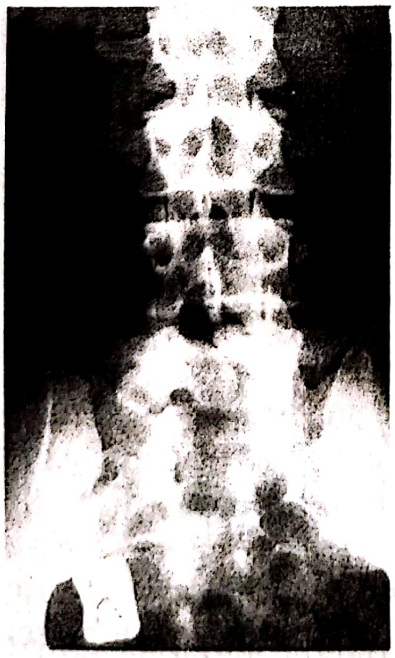


Fig. III,12

Fig. III,13

Scanned with OKEN Scanner

Se pare că momentul prielnic pentru operaţie este imediat după stabilirea diagnosticului, adică in primele 48 de ore după naştere, mai ales pentru formele deschise, susceptibile la complicaţii infecţioase. Unii autori consideră că intervenţia precoce ar imbunătăţi prognosticul funcţional la distanţă.

In cazul unei hidrocefalii evolutive concomitente, aceasta beneficiază de plasarea unui şunt ventriculoperitoneal, inainte de cura mielomeningocelului.

Din punct de vedere tehnic, operaţia are ca obiectiv:

a) ablaţia malformaţiei exteriorizate;

b) repunerea in canalul spinal a ţesutului neural rudimentar (placoda neurală),

c) închiderea învelişurilor meningiene şi închiderea cutanată etanşă şi în absenţa tensiunii.

Inchiderea in cinci planuri incepe prin recalibrarea măduvei spinării, prin sutura pia-arahnoidei şi continuă cu inchiderea secvenţială a durei mater, fasciei iliocostale şi pielii. Microscopul operator, microinstrumentarul şi laserul sunt extrem de utile in această reconstrucţie minuţioasă.

Complicaţiile postoperatorii se referă la hidrocefalia acută secundară, care necesită drenaj de urgenţă, fistula LCR, meningita şi meningoencefalita, complicaţiile septice locale.

Meningocelul sacrat anterior. Această formă de meningocel se dezvoltă anterior, în spaţiul retroperitoneal presacrat şi comunică cu spaţiul subarahnoidian printr-un defect sacrat anterior îngust. Evoluţia naturală este in sensul creşterii meningocelului, prin creşterea presiunii hidrostatice a LCR. Leziunea este mai frecventă la sexul feminin, de obicei asociată cu alte malformaţii intrapelvine (malformaţii ale tractului genitourinar, imperforaţie anală).

Clinic pacienţii pot prezenta tulburări de tranzit (constipaţie), infecţii urinare recurente, dismenoree, cefalee sau dureri radiculare. Examenul clinic abdominal, tactul rectal sau vaginal pot pune in evidenţă formaţiunea tumorală pelvină. Se impune diagnosticul diferenţial cu toate tumorile pelvine, putând fi necesare pielografia şi echografia abdominală. Diagnosticul se stabileşte prin mielografie şi poate fi confirmat prin CT, RMN sau ultrasonografie.

Tratamentul chirurgical constă în laminectomie sacrată, care permite vizualizarea conţinutului intrasacrat şi obliterarea directă a breşei

Scanned with OKEN Scanner

durale anterioare. Uneori poate fi necesară grefa durală, sau o intervenție pe cale abdominală pentru închiderea breşei.

Meningocelul anterolateral. Apare în regiunea dorsală sau lombară şi protruzionează pritr-o gaură de conjugare dilatată, însoţit de scolioză. Această formă de meningocel se asociază cu neurofibromatoza, boala Marfan sau ambele. Diagnosticul pozitiv şi diferenţial cu alte forme de neoplazii se face prin CT sau RMN. Tratamentul chirurgical vizează obliterarea meningocelului şi stabilizarea spinală, în colaborare cu chirurgul ortoped.

Spina bifida ocultă. Reprezintă o tulburare de închidere a arcului vertebral posterior, fără hernierea conţinutului canalului rahidian, identificabilă prin explorare radiologică standard. Apofizele spinoase ale uneia sau mai multor vertebre sunt absente, împreună cu o cantitate variabilă din arcul posterior. Această modificare poate fi descoperită în 20-30% din populația generală, cel mai frecvent localizată la nivel L5 sau S1. De obicei nu există o afectare a cozii de cal sau a sistemului nervos periferic.

Uneori se asociază cu anomalii tegumentare (hipertricoză, nevi vasculari, hiperpigmentări), subcutanate (lipom, chist dermoid), anomalii medulare sau ale învelişurilor meningiene.

Semnele neurologice constau în tulburări sfincteriene, trofice şi motorii. Tulburările sfincteriene constau cel mai frecvent într-un fals enuresis nocturn. Asocierea unui enuresis nocturn cu descoperirea radiologică a unei despicături a arcului vertebral posterior la un copil mic, impune concluzia existenței unei adevărate malformaţii, în absența altor manifestări disrafice. Tulburările trofice se manifestă prin picior scobit, picior in varus sau valgus, modificări digitale, atrofii musculare. Pot apărea cifoze sau scolioze cu tulburări secundare de echilibru static şi dinamic.

Radiografia standard indică dehiscienţa a arcului posterior.

Tratamentul chirurgical este indicat numai în cazurile simptomatice, cu enurezis sau encomprezis sau în cazul existenței unor tumori (lipoame) sau aderenţe locale.

3.3.1.3. Statusul disrafic ocult. Sindromul de "maduvă fixată" (tethered spinal cord)

Definiţie

Sindromul de "măduvă fixată" este o condiţie patologică în care ţesutul nervos medular este înglobat într-o structură fixă cum ar fi o tumoră, dura mater sau pielea. Astfel măduva este fixată între două puncte: elementul patologic pe deoparte şi structurile nervoase superioare pe de

Scanned with OKEN Scanner

altă parte. Creşterea pacientului, activitatea zilnică determină torsiunea şi tracţiunea anormală asupra măduvei, având ca efect tulburări vasculare şi neuronale manifestate clinic prin trei elemente esenţiale: deficite neurologice progresive, modificări scheletice (scolioză), tulburări sfincteriene.

Etiologie

Un grup eterogen de afecţiuni sunt recunoscute ca fiind o cauză a acestui sindrom. Acestea pot fi clasificate astfel:

Cauze primare	Cauze secundare
Sinus dermal	Arahnoidită
Diastematomielia	Sindromul de măduvă refixată
Lipom intraspinal	Intervenţie chirurgicală spinală anterioară
Tumori intraspinale	Traumatisme
Meningocel	
Chist neurenteric	
Filum terminale îngroşat	

Practic, sindromul clasic de "măduvă fixată" se referă la malformaţia pe care o prezintă filum terminale.

Fiziopatologie

Studiile clinice şi de laborator arată că trei factori – metabolic, vascular şi mecanic – determină deteriorarea funcţiei medulare. Creşterea pacientului, activitatea zilnică determină in vecinătatea procesului patologic ce fixează măduva elongaţia şi torsiunea anormală a acesteia, conducând la modificări vasculare, metabolice şi de conductibilitate electrică. Potenţialele evocate somatosenzitorii sunt diminuate la aceşti pacienţi, având aspect similar cu cel observat în leziunile ischemice. Aceste elemente sugerează că în cazul sindromului de "măduvă fixată" este vorba de o scădere a aportului de sânge la nivel medular, fenomen precipitat de factori mecanici.

Aspectul intraoperator al măduvei şi al rădăcinilor sugerează tracţiunea şi ischemia la acest nivel: măduva este palidă, de dimensiuni reduse, fără pulsaţii. Unghiul dintre rădăcini şi sacul dural este crescut, ajungând uneori la 90^0 şi chiar mai mult. Vascularizaţia dorsală a măduvei este rectilinie şi cu dimensiuni reduse.

Tabloul clinic

1. Deficite neurologice progresive: deoarece la pacienţii cu sindrom de "măduvă fixată" segmentul lombo - sacrat este ţinta tracţiunii,

Scanned with OKEN Scanner

este normal ca simptomatologia clinică să se manifeste la nivelul acesteia şi al rădăcinilor cozii de cal. În acelaşi timp studiile clinice şi de laborator arată că acest segment este cel mai susceptibil la elongaţie.

Momentul apariţiei şi progresia acestor deficite depind de vârsta copilului, activitatea lui fizică, de tipul de patologie care determină acest sindrom.

Tabloul neurologic progresiv poate fi sistematizat astfel:

- Deficit motor şi senzitiv la nivelul membrelor inferioare, la care se adaugă o spasticitate progresivă;
- Tulburări sfincteriene urinare (vezică neurologică) – cel mai sugestiv element;
- Tulburări de tranzit intestinal;
- Tulburări de mers.

2. Modificări ortopedice:

- Scolioză, lordoză sau cifoză;
- Luxaţii de şold repetate.

3. Modificări cutanate sugerând un disrafism:

- Hemangiom capilar;
- Lipom subcutanat;
- Modificări de culoare ale pielii mediospinal;
- Pilozitate anormală la nivel spinal;

1. Rahialgii cu sau fără iradiere în membrele inferioare.

Nu întotdeauna tabloul clinic este complet; uneori există doar unul sau două elemente care trebuie să atragă atenţia asupra unei leziuni spinale cum ar fi: meningite repetate de etiologie necunoscută, infecţii urinare neexplicate, modificări în controlul vezicii urinare (enurezis, incontinenţă urinară de stres), oboseală precoce a membrelor inferioare în timpul zilei necesitând repaus, refuzul unor plimbări prelungite.

Explorare paraclinică

• Explorare imagistică

1. Radiografia simplă – arată de multe ori anomalii vertebrale cum ar fi: hemivertebre, fuziuni vertebrale, mărirea distanţei interpediculare, absenţa lamei vertebrale, a pediculilor sau a spinoasei. De asemenea se pot evidenţia anomaliile de curbură ale coloanei vertebrale cum sunt cifoza, scolioza sau lordoza.

2. Ecografia – s-a dovedit eficace ca screening în depistarea unor leziuni ca: meningocelul, diastematomielia, lipomul, mai ales la copiii cu un defect spinal osos în regiunile respective. Ea este utilă şi în evidenţierea pulsaţiilor măduvei spinale, element absent în condiţiile "măduvei fixate".

Scanned with OKEN Scanner

3. Computer-tomografia (CT) şi mielo-CT – poate demonstra "fixarea" medulară prin evidenţierea înglobării măduvei într-o tumoră, vertèbră sau alt element patologic. La nivelul "fixării" spaţiul subarahnoidian se mai întinde circumferenţial în jurul măduvei.

4. Rezonanţa magnetică nucleară (RMN) – este investigaţia de elecţie în patologia spinală.

- Tumorile care produc acest sindrom pot fi uşor identificate;
- Sinusul dermal – poate fi evidenţiat traiectul acestuia de la piele prin ţesuturile moi, prin lamă, fiind mai dificil de urmărit în interiorul sacului dural;
- Filum terminale îngroşat – se poate măsura grosimea acestuia (în mod normal mai mic sau egal cu 2 mm).

• Explorare neurofiziologică

1. Potenţialele evocate somatosenzitive la nivelul nervului peronier relevă o scădere a amplitudinii şi o latenţă crescută a răspunsului. Aceste modificări se remit după tratamentul chirurgical.

2. Electromiografia – este utilizată pentru evaluarea rădăcinilor spinale implicate. Se realizează cu electrozi implantaţi bilateral la nivelul cvadricepsului şi gambierului anterior.

Tratamentul chirurgical – principii generale

1. Stabilirea indicaţiei chirurgicale la pacienţii cu sindrom de "măduvă fixată" trebuie făcută numai după o evaluare atentă a următoarelor elemente: istoricul bolii, modificările clinice şi explorarea paraclinică.

2. Intervenţia chirurgicală este indicată chiar şi la pacienţii diagnosticaţi cu acest sindrom, dar asimptomatici. Această conduită este explicată prin faptul că debutul şi evoluţia simptomelor este imprevizibilă (poate fi lent progresivă sau bruscă).

3. Principiul de bază al neurochirurgiei pediatrice în cazul anomaliilor congenitale este de a identifica anatomia normală şi de a lucra dinspre normal spre anormal, utilizând normalul ca element de referinţă.

4. Pacienţii operaţi pentru sindrom de "măduvă fixată" vor fi examinaţi periodic. Orice deteriorare (neurologică, ortopedică sau urinară) necesită reexplorarea; dacă aceasta se datorează "refixării medulare" intervenţia chirurgicală trebuie realizată imediat.

3.3.2. Diastematomielia

*Definiţie.*Este despicare a măduvei spinării pe unul sau mai multe nivele. Cele două jumătăţi ale măduvei sunt separate de un spicul osos, sau de un

Scanned with OKEN Scanner

sept fibrocartilaginos. Această afecţiune a fost descrisă pentru prima dată de Olliver, in 1837.

Anatomie patologică. Aceste structuri pornesc de pe faţa posterioară a corpului vertebral şi se continuă cu lamele vertebrale. Cele două hemimăduve sunt înguste şi de regulă, se reunesc distal faţă de sept într-o singură structură medulară. Frecvent cele două hemimăduve au grosimi diferite, fiecare având un set propriu de rădăcini ventrale şi dorsale, uneori de număr inegal. Măduva despicată poate fi inclusă într-o singură teacă arahnoidiană şi dural㠠(50%), sau fiecare hemimăduvă poate avea propriile învelişuri meningiene. În primul caz lipseşte pintenele osos, iar în al doilea întotdeauna există un sept osos sau fibrocartilaginos între cele două teci durale. Structurile septului pot conduce la tracţiuni, care produc ischemie şi distorsiuni mecanice ale măduvei şi rădăcinilor nervoase.

Diplomielia apare excepţional de rar şi este definită ca o duplicare a măduvei spinării. Există două măduve, de obicei însoţite de o duplicare a coloanei vertebrale. Sunt leziuni severe , asociate de obicei cu sinusuri dermale, lipoame şi meningocele.

Frecvenţa. Diastematomielia este de 2-3 ori mai frecventă la femei decât la bărbaţi.

Aspecte clinice. Se descriu un sindrom vertebral, unul neurologic şi unul cutanat.

a) Sindromul vertebral constă din scolioză progresivă (90% din cazuri); coloana este uneori dureroasă la palparea nivelului lezional.

b) Sindromul neurologic poate fi uni, sau bilateral şi constă în:

- nevralgie sciatică sau intercostală, după nivel;
- tulburări sfincteriene, mai des vezicale;
- parapareză progresivă, senzitivo-motorie;
- tulburări trofice (amiotrofii, deformări ale picioarelor)

c) Sindromul cutanat constă într-o zonă de hipertricoză relativ rotundă, deasupra leziunii (80% din cazuri) şi, mai rar, nevi cutanaţi.

Evoluţia se face spre deteriorare neurologică progresivă.

Investigaţii paraclinice.

a) Radiografia standard este invariabil modificată, semnul patognomonic fiind un pintene median calcificat, prezent in 60% din cazuri. Deşi localizată în regiunea lombară joasă in 70% din cazuri, malformaţia a fost descrisă in toate regiunile coloanei vertebrale, inclusiv coloana cervicală şi baza craniului.

Scanned with OKEN Scanner

b) Mielografia arată pe incidenţa antero-posterioară imaginea a două coloane opace care înconjoară pintenele osos, uneori putând realiza şi un stop la nivelul lezional.

c) RMN este metoda de elecţie pentru diagnosticul şi stabilirea caracterelor anatomice ale diastematomieliei. Pot fi identificate septul, cele două hemimăduve, hidromielia, eventualele leziuni asociate (lipoame, etc, fig. III,14,a,b,c). Imaginile sagitale pot fi fals negative, dacă secţiunea nu trece prin sept, ci printr-o hemimăduvă. In cazuri cu scolioză accentuată, sunt necesare secţiuni coronare multiple, pentru definirea anatomopatologică completă.

d) Diagnosticul poate fi stabilit şi prenatal, prin ultrasonografie.

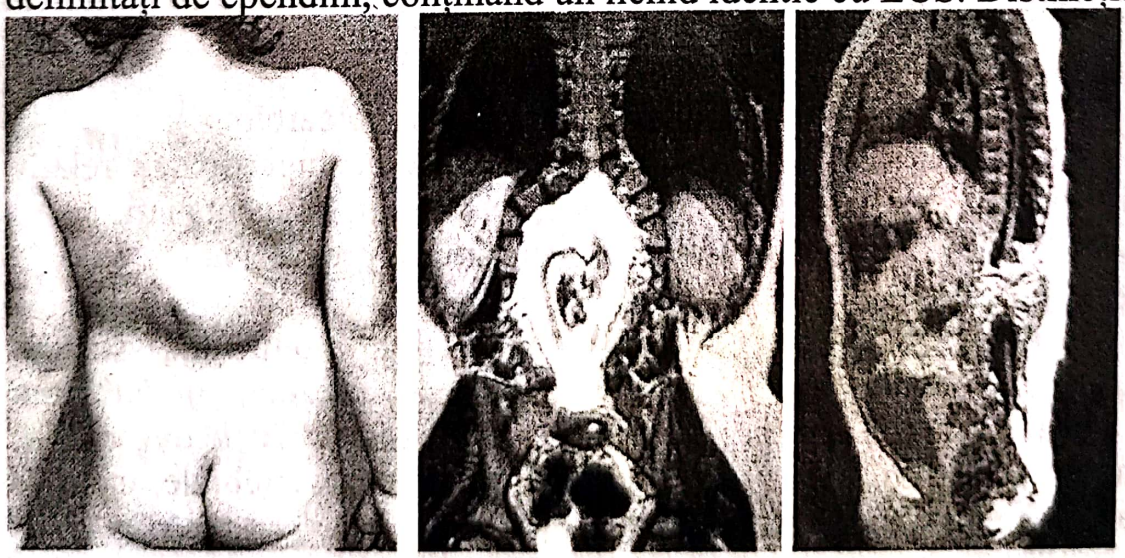
Tratament. Scopul intervenţiei este prevenirea deteriorării neurologice, cura leziunilor primare şi asociate, stabilizarea scoliozei. Tratamentul este numai chirurgical şi constă în ablaţia spiculului osos, refacerea continuităţii măduvei şi corectarea scoliozei.

3.3.3. Anomalii nondisrafice ale măduvei spinării. Siringomielia

Introducere

Termenul de siringomielie (S) defineşte o cavitate (chist) care se întinde de-a lungul mai multor segmente. Acest termen nu specifică histologia peretelui cavităţii, patogenia formării acesteia sau conţinutul acesteia. De aceea, S este un termen generic ce cuprinde leziuni chistice medulare indiferent de etiologia acestora.

Hidromielia (H) este un termen mai specific şi defineşte o cavitate intramedulară rezultată din dilatarea canalului ependimar, cu pereţi delimitaţi de ependim, conţinând un lichid identic cu LCS. Distincţia dintre



a. b. c.

Fig. III 14

Scanned with OKEN Scanner

3.3.3. Anomalii nondisrafice ale măduvei spinării. Siringomielia

Introducere

Termenul de siringomielie (S) defineşte o cavitate (chist) care se întinde de-a lungul mai multor segmente. Acest termen nu specifică histologia peretelui cavităţii, patogenia formării acesteia sau conţinutul acesteia. De aceea, S este un termen generic ce cuprinde leziuni chistice medulare indiferent de etiologia acestora.

Hidromielia (H) este un termen mai specific şi defineşte o cavitate intramedulară rezultată din dilatarea canalului ependimar, cu pereţi delimitaţi de ependim, conţinând un lichid identic cu LCS. Distincţia dintre cele două tipuri de cavităţi s-ar putea face după tipul ţesutului care formează pereţii – ţesut glial pentru S şi ependim pentru H; această distincţie nu este întotdeauna posibilă pentru că s-a constatat că există cavităţi delimitate de ambele tipuri de ţesuturi.

În general, termenul utilizat în literatură este cel de siringomielie, care defineşte toate cavităţile intramedulare care au conţinut asemănător cu LCS, exceptând chisturile tumorale şi cele parazitare.

Clasificare:

Zérah clasifică S în patologia pediatrică astfel:

1. S secundară unei anomalii de joncţiune cranio-spinală (cel mai frecvent determinată de malformaţia Chiari);
2. S asociată unui mielomeningocel frecvent secundar malformaţiei Chiari II;
3. S secundare unei compresiuni rahidiene segmentare (ex diastematomielia);
4. S asociată unei deformări rahidiene (scolioză) fără anomalie a joncţiunii cranio-spinale;
5. S terminale asociate cu un disrafism medular (lipom de con terminal, ventricul terminal)
6. S posttraumatice sau postinfecţioase, rare în patologia pediatrică.

Patogenie

Există multiple teorii care să explice apariţia cavităţii siringomielice. Cea mai cunoscută este teoria hidrodinamică a lui Gardner: aceasta consideră că este vorba de un mecanism comun în apariţia malformaţiilor Chiari, Dandy-Walker şi S, reprezentat de anomaliile de perforare ale orificiilor V_4 (Magendie, Luschka). Acest fenomen duce la hidrocefalie necomunicantă şi la hernierea amigdalelor cerebeloase în canalul cervical. Totuşi scurgerea LCS persistă; datorită anomaliilor

Scanned with OKEN Scanner

orificiilor cu perturbarea evacuării LCS în cisterna magna, asupra canalului ependimar se exercită o presiune, astfel încât el nu mai involuează şi îşi păstrează comunicarea cu V_4 ; pulsaţiile LCS sincrone cu bătăile cordului sunt transmise la nivelul măduvei cervicale datorită anomaliilor de circulaţie a LCS la nivelul orificiilor V_4 şi joncţiunii cranio-spinale, ceea ce creează progresiv o cavitate medulară.

Tablou clinic

Clasic, S are următorul tablou clinic:

a) Debutul este insidios şi dificil de apreciat având în vedere vârsta pacienţilor.

b) În perioada de stare:

- tulburări senzitive (la pacienţii la care se pot cerceta) - hipo / anestezie termică şi dureroasă cu păstrarea sensibilităţii tactile şi profunde (prin afectarea fasciculelor ce conduc sensibilitatea termo-algică care se încrucişează la nivelul comisurii cenuşii). Tulburările sunt ,în general, bilaterale şi suspendate.

- tulburări motorii – para / tetrapareze spastice (prin comprimarea progresivă a tractului cortico-spinal de cavitatea care creşte)la care se adaugă şi leziuni ale neuronului motor periferic – atrofii, fasciculaţii musculare (prin afectarea coarnelor anterioare de cavitate).

- tulburări vegetative şi sfincteriene.

În afară de aceste elemente, tabloul clinic este completat de elementele specifice patologiei asociate cu S (tratate la capitolele respective).

Explorarea paraclinică

Explorarea unui pacient cu siringomielie s-a modificat în ultimele două decade, ca urmare a folosirii computer-tomografiei şi a rezonanţei magnetice nucleare.

1. Mielografia-CT cu Metrizamidă – permite vizualizare cavităţii siringomielice pe secţiunile axiale.

2. RMN – este investigaţia de elecţie; ea permite pe secţiunile sagitale şi axiale evidenţierea cavităţii, evaluarea întinderii acesteia, măsurarea cavităţii şi a măduvei atât preoperator, cât şi postoperator pentru a evalua eficacitatea tehnicii chirurgicale efectuate (fig. III, 15).

3. RMN cinetic – permite cuantificarea fluxului de LCS în cavitatea chistică şi în jurul acesteia. Este importantă pentru evaluarea eficacităţii intervenţiei chirurgicale (normalizarea sau apropierea de normal a cineticii LCS postoperator arată eficacitatea tratamentului).

Scanned with OKEN Scanner

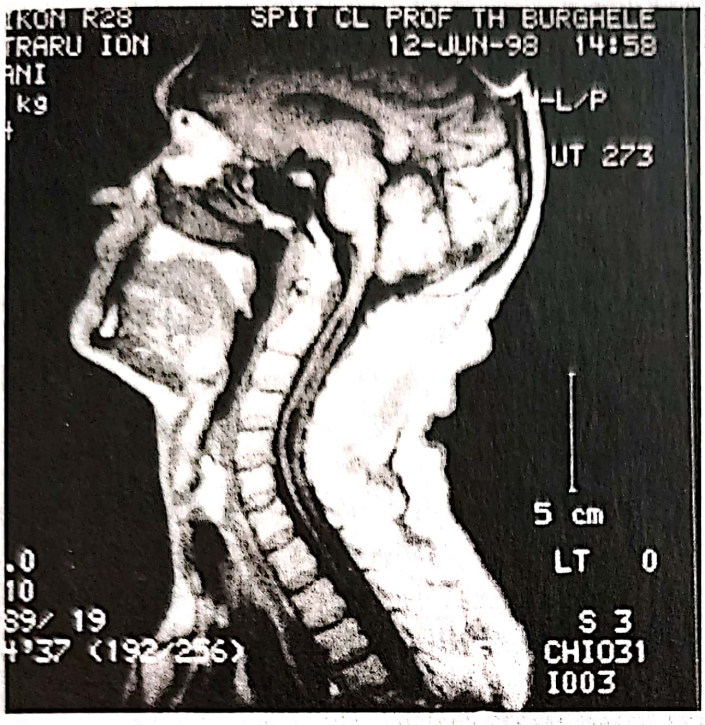


Fig. III, 15

Tratament

Există mai multe posibilităţi de tratament ale S:

1. Decompresiunea posterioară–utilizată în tratamentul malformaţiei Chiari (descrisă la capitolul respectiv) şi al S asociată altor anomalii ale joncţiunii cranio-spinale.

2. Shunt-uri: siringo-subarahnoidian (se deschide cavitatea siringomielică şi se plasează un cateter cu un capăt la nivelul acesteia,iar celălalt la nivelul spaţiului subarahnoidian), siringo-pleural şi siringo-peritoneal.

Tipul de intervenţie chirurgicală trebuie ales în funcţie de localizarea cavităţii (cel mai frecvent la nivelul regiunilor cervicale şi toracale) şi de patologia asociată S. Postoperator se constată ameliorarea simptomatologiei clinice şi normalizarea cineticii LCS.

3.3.4. Chiştii intraspinali

Ca şi în interiorul craniului, intrarahidian există chiste arahnoidiene şi chiste ependimare.

1. Chiştii arahnoidieni. Spre deosebire de creer, chiştii intrarahidieni sunt nu atât congenitali, cît secundari unui proces de arahnoidită.

2. *Chiştii ependimari.* Sunt localizaţi mult mai rar decât intracerebral. Au peretele tapisat de celule ependimare, cu sau fără cili şi conţin un lichid xantocrom, hiperproteic. De obicei însoţesc o cavitate siringomielică mare.

Diagnosticul se pune cu ajutorul RMN.

Tratamentul se adresează numai chiştilor mari, prin fenestrare şi drenaj în spaţiul subarahnoidian spinal.

BIBLIOGRAFIE

1. ALDEN T.D. şi colab.: Mechanisms of premature closure of cranial suture. Chlid's Nerv. Syst.,1999, 15, 670-675.

Scanned with OKEN Scanner

2. ARSENI C.,HORVATH L.: Meningoencefalocele şi meningocele. Ed.Medicală, Bucureşti, 1984.

3. GOODRICH J.T.,POST K.P.,ARGAMOSO R.(Eds.): Plastic techniques in neurosurgery. Georg Thieme, Stuttgart, 1991.

4. HEISS J.D. şi colab.: Elucidating the pathophysiology of syringomielia. J.Neurosurg.,1999, 91, 553-562.

5. IANOVICI N.:Neurochirurgie – Note de curs. Ed. U.M.F., Iaşi, 1996.

6. IWASACHI Y. şi colab.: Reevaluation of syringosubarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari malformation. Neurosurgery, 2000, 46, 407-413.

7. KOCH C.A. şi colab..:Arachnoid cysts: does surgery improve epileptic sezures and headaches ? Neurosurg. Rev.,1995, 18, 173-181.

8. MORIOKA T. şi colab.: Functional imaging in periventricular nodular heterotopia with the use of FDG-PET and HMPAO-SPECT. Neurosurg. Rev., 1999, 22, 41-44.

9. MUTHUKUMAR N. şi colab..: Tethered cord syndrome in children with anorectal malformations. J.Neurosurg.,2000, 92, 626-630.

10. O'RAHILLY R.,MŰLLER F.: The embryonic human brain. An atlas of developmental stages. 2-nd Edition. Wiley-Liss, New York, Brisbane, Singapore, Toronto, 1999.

11. PERSING J.A.,EDGERTON M.T.,JANE J.A.(Eds.): Scientific foundations and surgical treatment of craniosynostosis. Williams & Wilkins, Baltimore, Hong Kong, London, Sydney, 1989.

12. PETER J.C.,FIEGGEN G.: Congenital malformations of the brain – a neurosurgical
perspective at the close of the twentieth century. Child's Nerv. Syst.,1999, 15, 635-645.

13. PIERRE-KAHN A.,ZERAH M.,RENIER D.,: Lipomes malformatifs intra-rahidiens. Neurochirurgie, 1995, 41 (Suppl.1), 5-134.

14. RENGACHARY S.S.: Intracranial arachnoid and ependymal cysts. In: Neurosurgery, Wilkins R.H., Rengachary S.S. (Eds.), Mc Graw-Hill, New York, London, 1985, pp. 2160-2172.

15. RENIER D.: Fibroblast growth factor receptor 3 mutation in nonsyndromic coronal synostosis: clinical spectrum, prevalence, and surgical outcome. J.Neurosurg.,2000, 92, 631-636.

16. RICHARD S.: Maladie de von Hippel-Lindau et
hémangioblastomes du système nerveux central. Applications cliniques des progrès génétiques. Neurochirurgie, 1998, 44, 258-266.

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul IV.

Hidrocefalia

4.1. Definiţie

Hidrocefalia reprezintă o acumulare în exces de LCS în cavităţile ventriculare cerebrale, având drept consecinţă creşterea presiunii intracraniene.

La sugar, pe măsură ce cantitatea de LCS creşte, creerul expansionează datorită extensibilităţoii suturilor, neurocraniul mărindu-şi dimensiunile, în timp ce volumul global al parenchimului cerebral diminuă progresiv.

4.2. Istoric

Hipocrate a descris primul acumularea de lichid sub bolta craniului, dar a atribuit-o epilepsiei în ultimile sale stadii. Tot el a descris şi acumularea lichidiană „in cerebro" pe care a diferenţiat-o de prima şi i-a studiat şi aspectul clinic, caracterizat de cefalee, diplopie, diminuarea acuităţii vizuale şi vărsături.

Severino (1640) face în tratatul său de chirurgie, prima descriere clinică însoţită de ilustraţii a unei hidrocefalii congenitale.

În secolul al XIX^{lea}, progresele anatomiei şi fiziologiei circulaţiei LCS, dublate de progresele tehnicii şi descoperirea asepsiei şi antisepsiei au permis tratarea prin metode de mică chirurgie (puncţii, drenaj ventricular extra sau subgaleal), rareori cu succes, a hidrocefaliei copilului mic.

Secolul al XX^{lea} este acela al tratamentului chirurgical radical al hidrocefaliei, inaugurat de Dandy (1918) care a practicat prima rezecţie de plex coroid.

În 1949 Nulsen şi Spitz au folosit în drenajul hidrocefaliei un sistem de valvă încorporată într-o pompă de cauciuc plasată subcutan, inaugurând astfel era tratamentului modern al hidrocefaliei.

În 1955 John Holter, un inginer al cărui copil s-a născut cu un mielomeningocel şi hidrocefalie a inventat o valvă cu sens unic din polivinil clorurat care face legătura între ventricolul lateral şi atriul drept prin vena jugulară.

În sfârşit, în ultimii 10 ani, datorită progreselor realizate de neuroimagistică (CT şi RMN) a fost reactualizată cu succes ventriculocisterno-stomia ventricolului al 3^{lea} (tehnica imaginată de Stookey şi Scarf în 1936), dar pe cale neuroendoscopică.

Scanned with OKEN Scanner

4.3. Noţiuni de fiziologie a producerii şi circulaţiei LCS

Clasic se consideră că producerea LCS se face în cea mai mare parte (peste 90% din cantitate) printr-un mecanism de secreţie-filtrare de la nivelul plexurilor coroide aflate în ventricolii laterali, ventricolul al 3[lea] şi ventricolul al 4-lea cu un ritm de 0,1-0,5ml pe minut.

Secreţia extraplexulară a LCS este sigură, aceasta provenind din spaţiul extracelular cerebral, vasele sanguine cerebrale şi celulele ependimare care căptuşesc ventricolii cerebrali. La nou-născut, cantitatea de LCS variază între 40-60ml, din care 15-20% se află în sistemul ventricular.

LCS este reabsorbit cu o rată constantă, egală cu aceea de producere a sa, la nivelul:

- vilozităţilor arahnoidiene şi granulaţiile lui Pacchioni spre sinusurile durei mater;
- plexurilor venoase periradiculare vertebrale.

Căi accesorii de resorbţie, care intervin numai în condiţii patologice sunt:

- *tecile arahnoidiene ale nervilor cranieni* de unde lichidul trece în sistemul limfatic al feţei şi gâtului;
- directă, prin pereţii vaselor sanguine;
- retrogradă prin celulele ependimare, spre parenchimul nervos.

Există o circulaţie *longitudinală* şi una *transversală* a lichidului cefalorahidian. a*) Circulaţia longitudinală* (fig IV 1), cea de departe dominantă şi care este vinovată de producerea hidrocefaliei arată

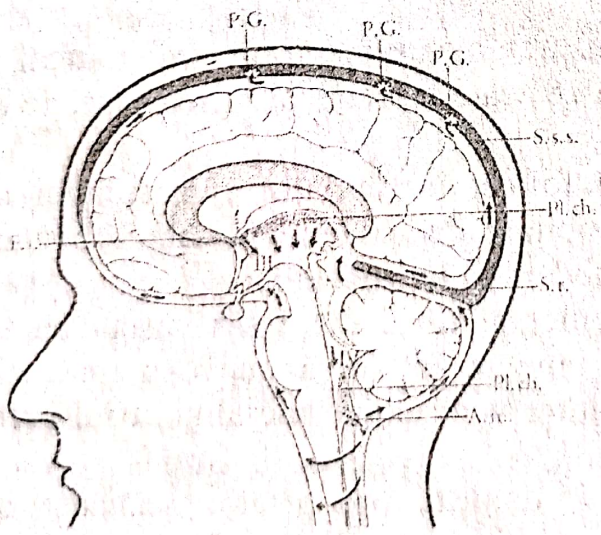


Fig. IV,1

că LCS existent în ventricolii cerebrali trece prin foramenul lui Magendie (Am) în cisterna magna şi, mai puţin, prin orificiile lui Luschka, în cisterna pontină. Din cisterna magna, LCS circulă deasupra emisferelor cerebeloase, apoi, prin fanta lui Bichat, trece în cisterna ambiens şi a venei lui Galien; o altă direcţie este laterală, spre cisterna prepontină şi ultima, în jos, în

Scanned with OKEN Scanner

spațiul suarag subarahnoidian spinal. Din cisterna prepontină LCS se îndreaptă, pe de o parte, spre cisternele de la baza creerului şi, de aici, în spațiile subarahnoidiene ale convexității encefalului, de unde este filtrat prin granulațiile lui Pacchioni (PG) în sinusul longitudinal superior (Sss). Pe de altă parte, LCS circulă în sus spre cisterna venei lui Galien şi spațiile subarahnoidiene ale lobului occipital. În spațiul subarahnoidian spinal dorsal fluxul lichidian este descendent, iar în cel ventral, ascendent, spre cisterna bulbară şi prepontină. b) *Circulația transversală*. Se face dinspre parenchimul nervos spre sistemul ventricular şi invers, dar în cantitate extrem de redusă, mai ales pentru substanțe chimice. Însă în hidrocefalie, ca mecanism compensator, asistăm la un hiperdrenaj transependimar spre țesutul nervos, demonstrat prin trasori radioactivi şi prin tomografia computerizată. *Presiunea normală a LCS*, măsurată la subiectul normal în decubit lateral este de 50-200mm H_2O, acesta crescând în ortostatism pînă la 400mm H_2O. În hidrocefaliile active valorile acestei presiuni pot creşte de câteva ori.

4.4. Etiopatogenie

4.4.1. Incidență. Hidrocefalia congenitală ar surveni cu o frecvență de 1/2000 de naşteri, în condițiile în care este considerată situația clasică după care la noul-născut la termen perimetrul cranian ar fi minimum 50cm, iar volumul de LCS de cel puțin 500ml (normal, 40-60ml). În realitate, hidrocefalia congenitală este mult mai frecventă (3-4/1000 naşteri de copii vii), fiindcă hidrocefaliile mici nu se încadrează în acest sistem de apreciere.

Există două mecanisme prin care se realizează dilatarea sistemului ventricular: primitiv, disembrioplazic şi secundar, consecutiv unor agresiuni din perioada fetală şi perinatală.

4.4.2. Hidrocefalia prin mecanisme disembrioplazice

Este vorba de o *hidrocefalie disgenetică*, care este consecutivă unor perturbări suferite în primele 14 săptămâni de viață intrauterină, în acest fel perpetuându-se, modificată, starea embrionară pentaveziculară a creerului. Şi aici apar două situații:

a) Hidrocefalia triventriculară, datorată stenozării apeductului lui Sylvius (12% din cazuri). Este o malformație ereditară determinată de o leziune cu manifestare recesivă a cromozomului X.

b) Hidrocefalia tetraventriculară. Ea este asociată unor malformații ale SNC, sau altor boli ereditare.

1) Malformații asociate:

- boala Arnorld – Chiari;

Scanned with OKEN Scanner

- Malformaţia Dandy – Walker;
- Agenezia de corp calos;
- Mielomeningocelul (hidrocefalia asociată cu spina bifida este mai frecventă la fete).

2) Boli ereditare:

- acondroplazia;
- osteogenesis imperfecta;
- boala von Recklinghausen;
- boala Hurler;
- boala Tay – Sachs.
- sindroame legate de anomalii cromozomiale (sindromul Goldenhar – Gorlin, hydrolethalus syndrome).

4.4.3. Hidrocefalia secundară

4.4.3.1. Factori infecţioşi

1. *În hidrocefaliile congenitale* infecţiile virale şi toxoplasmoza reprezintă principalul factor etiologic.

a) *Infecţiile virale*. Sunt date de viruşii citomegalic, al coriomeningitei limfocitare, Coxsakie B, paragripal, al oreionului. Aceştia produc o meningoencefalită severă la făt şi plăci de arahnoidită adezivă bazală.

b) *Infecţiile parazitare*. Toxoplasma gondii poate determina la mamă o infecţie inaparentă care se transmite transplacentar la făt şi produce o septicemie cu localizări multiple, predominant encefalice. Ependimul ventricular şi al apeductului lui Sylvius vor reacţiona printr-un proces de ependimită care va duce la o hidrocefalie triventriculară.

2. *În hidrocefaliile nou-născutului şi sugarului* pe primul plan se află meningitele bacteriene, cel mai frecvent fiind implicaţi pneumococul şi bacilul Koch.

a) *Piogenii uzuali* care se mai întâlnesc în meningitele noului-născut sunt, în ordinea frecvenţei, stafilococul, streptococul, enterococul, meningococul şi haemophylus.

O atenţie deosebită trebuie acordată septicemiilor cu enterococ şi coci gram pozitivi la nou-născuţi, care pot genera meningoventriculite extrem de grave care se vindecă cu preţul unei sechele invalidante: hidrocefalia multiloculară (septată).

La meningitele bacteriene sau cu bacil Koch, chiar corect tratate, se pot forma aderenţe fibroase care vor bloca cu predilecţie cisternele arahnoidiene de la baza şi, mai rar, pe acelea de pe convexitatea creerului.

4.4.3.2. Hemoragia cerebrală a noului-născut şi hidrocefalia

Scanned with OKEN Scanner

Hemoragia cerebrală la nou-născuţi provine cel mai frecvent din sângerarea în matricea germinativă (strat de celule neurale şi vasculare embrionare situat periventricular), mai ales la prematuri şi, mult mai rar, din sângerarea primitivă intraventriculară, din plexurile coroide. Termenul de nou-născuţi cu greutate la naştere foarte mică include o greutate cuprinsă între 1000 şi 1500 de grame, iar termenul de "greutate extrem de mică" se referă la nou-născuţii ce au sub 1000 grame la naştere, aceştia fiind copiii cu riscul cel mai mare de a face hemoragii cerebrale.

Începând cu studiile lui Papile şi colab.(1978) a fost aplicat un sistem de gradare a hemoragiei din matricea germinativă, utilizându-se criterii ultrasonografice, apoi computertomografice şi anume :

- Gradul I – sângerare cantonată numai la matricea germinativă;
- Gradul II – sângerarea ajunge în ventricolii laterali, fără distenzia acestora (în 1/3 din cazuri pot evolua spre hidrocefalie);
- Gradul III – sânge intraventricular, în cantitate ce depăşeşte 50% din volumul normal al ventricolului lateral, cu dilatarea ventricolului lateral (aproape 50% pot evolua spre hidrocefalie);
- Gradul IV – pe lângă hidrocefalie, care este evolutivă, apar şi hemoragii parenchimatoase, de obicei bifrontal.

Evoluţia naturală a hemoragiilor periventriculare este, dacă utilizăm gradaţia Papile şi colab., următoarea: la cele de gradul I şi II mortalitatea va fi de aproximativ 22%, pe când, la cele de gradul IV, mortalitatea atinge 55% din cazuri. 14% dintre copii cu hemoragie periventriculară decedează, la 15,3% dintre aceia cu hemoragie periventriculară care au supravieţuit se dezvoltă o hidrocefalie activă, iar la 25% din totalul prematurilor apare leucomalacia periventriculară. Între 6,3 şi 12% dintre prematurii cu hemoragie în matricea germinativă au prezentat în timpul spitalizării, mărirea zonei hemoragice, demonstrabilă ecografic.

Dezvoltare neuromotorie

Copiii născuţi prematuri prezintă un risc crescut de a dezvolta tulburări ale funcţiei motorii, faţă de copii născuţi la termen. Acestea pot fi disfuncţii minore, dar şi hemiplegii sau paraplegii cea mai comună fiind distonia tranzitorie a muşchilor posturali. Leucomalacia periventriculară şi leziunile parenchimatoase hemoragice sunt asociate frecvent cu paralizii cerebrale, dar nu toţi copiii cu aceste leziuni cerebrale trebuie să dezvolte un handicap neurologic. Este interesant de amintit că, deşi există o asociere destul de strânsă între leziunile descrise ecografic, computertomografic şi la rezonanţa magnetică nucleară cu evoluţia clinică a tulburărilor

Scanned with OKEN Scanner

neurologice, acestea pot exista, chiar în absența unor modificări patologice vizibile la explorările mai sus menționate. În schimb, la prematurii cu hemoràgie cerebrală numărul celor cu handicap neuromotor crește direct proporțional cu gravitatea hemoragiei: la gradul I, 20%; gradul II, 50%; gradul III, 67,5% și gradul IV, 87,5%.

Dintre supraviețuitorii cu hemoragie periventriculară aproximativ 55% vor deveni hidrocefali.

4.4.3.3. Alte cauze vasculare

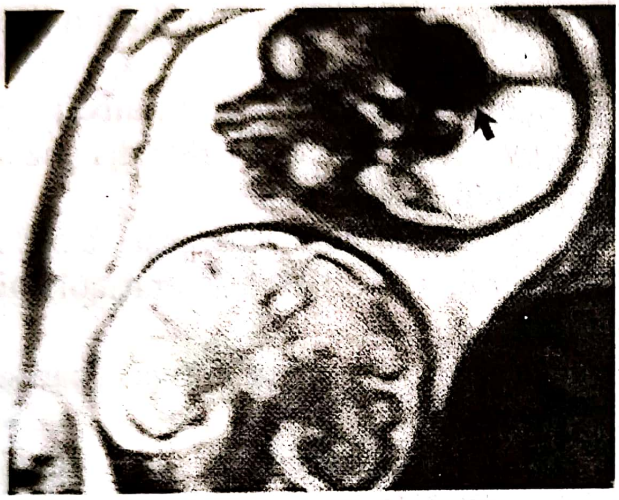


Fig. IV 2

a) Cea mai cunoscută la nou-născut este malformația venei lui Galien, care produce o hidrocefalie obstructivă triventriculară ca în fig. IV 2, unde examinarea prin RMN a unei gravide arată la unul din gemenii cu această leziune.

b) Malformațiile arteriovenoase durale ale fosei posterioare sunt răspunzătoare de apariția unei hidrocefalii globale.

4.4.3.4. Procesele expansive intracraniene

Acționează prin blocarea căilor naturale de scurgere ale LCS.

a) Tumorile de linie mediană și de fosă posterioară se află pe primul plan;

b) Papilomul de plex coroid (hipersecreție de LCS);

c) Chiștii arahnoidieni;

d) Chiștii parazitari (echinocoză, cisticercoză);

e) Abcesele cerebrale;

f) Hipertrofia viloasă a plexului coroid (hipersecreție de LCS).

4.5. Clasificări

Am ales din multitudinea clasificărilor, pe acelea care au cea mai mare valoare clinică și terapeutică. Criteriile care stau la baza acestor clasificări și principalele tipuri de hidrocefalie sunt:

1. *Momentul instalării bolii*:
   a) Hidrocefalie prenatală (intrauterină);
   b) Hidrocefalie postnatală.
2. *Sediul obstacolului*:
   a) Hidrocefalie comunicantă;

Scanned with OKEN Scanner

b) Hidrocefalie obstructivă.

În *hidrocefaliie comunicante*, căile circulației LCS sunt libere, hidrocefalia fiind provocată de un blocaj al resorbției LCS, sau o hipersecreție a plexurilor coroide, pe când în *hidrocefaliile obstructive* există un blocaj pe traiectul circulației lichidiene. Deferențierea se face prin injectarea unui trasor (chimic = albastru de metilen; radioactiv = serumalbumină iodată) într-un ventricol lateral; acesta apare la nivel spinal, numai în hidrocefaliile comunicante.

3. *Sediul acumulării lichidiene*

a) Hidrocefalie externă (lichidul se află în spațiile lichidiene pericerebrale);

b) Hidrocefalie internă (numai sistemul ventricular este dilatat).

c) Hidrocefalie mixtă.

4. *Evoluție.*

a) Hidrocefalie evolutivă (reprezintă o urgență neurochirurgicală);

b) Hidrocefalie stabilizată (este vorba de o oprire temporară în evoluție și care se poate decompensa ușor la traumatisme minore, afecțiuni febrile, etc.).

4.6. Aspecte clinice

4.6.1. Creșterea normală a neurocraniului

Elemente de craniometrie

În studiul macrocefaliei (hidrocefaliei) sunt importante: perimetrul cranian, dimensiunile fontanelelor și dimensiunile suturilor.

4.6.1.1. Perimetrul cranian (P.C.)

a) La copiii născuți la termen valorile normale ale primetrului cranian sunt 35,2 ± 1,1cm la băieți și 34,4 ±cm la fete.

b) În hidrocefalia prenatală PC este mai mare de 38cm la băieți și de 37cm la fete.

c) • În primele 4 luni de viață rata normală de creștere a circumferinței craniene la copiii născuți la termen este de 0,4cm/săptămână;

• În următoarele 3 luni PC crește cu 1cm/lună;

• În următoarele 6 luni PC crește cu 1cm/ la 2 luni.

d) Situația este total diferită la prematuri, la care circumferința craniului crește foarte rapid în primele luni, chiar cu 1 cm/săptămână (rată similară cu aceea a craniului din ultimul trimestru de sarcină, la copii născuți la termen).

Scanned with OKEN Scanner

• La mulţi prematuri, în mod normal, craniul creşte cu aceeaşi viteză ca şi la copiii născuţi la termen.

• La imaturii care prezintă la naştere probleme cardiorespiratorii, după rezolvarea acestora, se produce între săptămânile a 3-a şi a 7a o creştere extrem de rapidă a neurocraniului, care mimează o hidrocefalie.

• La vârsta de 18 luni curba de creştere a PC la un copil prematur trebuie să se suprapună peste aceea a unui copil născut la termen.

Există curbe de evaluare a creşterii standard a perimetrului cranian (fig. IV 3).

4.6.1.2. Dimensiunile fontanelelor

Fontanela anterioară. Are la naştere aproximativ 3 cm pe cele 2 diametre. Ea se închide obişnuit la 18 luni, dar poate persista până la 29 luni. Persistenţa fontanelei peste această limită apare în

- hipotiroidie;
- hipertensiune intracraniană benignă;
- rahitism;
- stările carenţiale accentuate produc un retard sever în dezvoltarea psihomotorie şi se asociază cu bombarea fontanelei şi dehiscenţa suturilor, dar fără semnificaţie patologică neurochirurgicală.

La examenul clinic, o fontanelă normală nu bombează şi tegumentul care o acoperă pulsează.

Creşterea mare a dimensiunilor fontanelei se produc în hidrocefalie şi în hipertensiunea intracraniană din procesele expansive intracraniene. Închiderea prematură a fontanelei apare în craniostenoze.

În microcefalie, fontanela şi suturile evoluează normal.

Fontanela posterioară. Are la naştere 1cm diametru. Se închide până la 3 luni. Urmează aceleaşi modificări patologice ca precedenta.

Închiderea suturilor

Se face de la baza craniului spre bolta craniului. La vârsta de 3 ani suturile sunt închise, având aspectul dinţat caracteristic pe radiografii, dar osificarea lor se termină după vârstă de 20 ani.

4.6.2. Macrocefalia

Este aşa zisul „cap mare", care poate să apară la copil în mai multe situaţii, în afara hidrocefaliei.

4.6.2.1. Macrocefalia constituţională

Este vorba de *capul mare ereditar*, care reprezintă un aspect constituţional benign cu transmisie familială dominantă, de obicei tatăl fiind macrocefal. Sunt mai ales afectaţi băieţii.

4.6.2.2. Macrocefalia din megalencefalie.

Scanned with OKEN Scanner

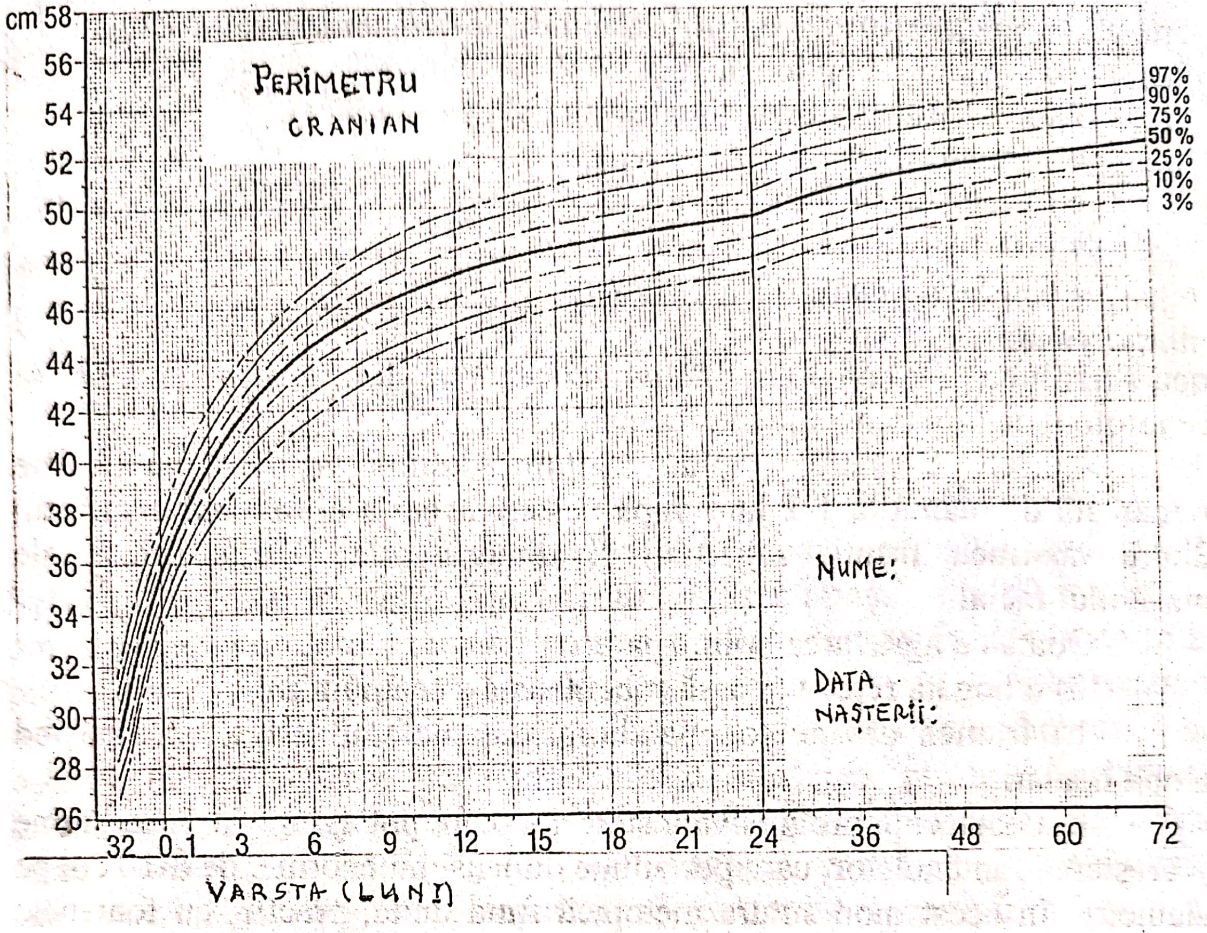


Fig. IV, 3

Megalencefalia este o creştere de volum şi greutate anormală a encefalului, apărută în unele stări patologice şi care induce şi o creştere a volumului neurocraniului. Însoţeşte următoarele boli:

- Leucodistrofia spongiformă;
- Mucopolizaharidozele;
- Boala Tay – Sachs (ultimele stadii);
- Scleroza tuberoasă (foarte rar);
- Neurofibromatoza (foarte rar).

4.6.2.3. Macrocefalia din alte afecţiuni neurologice şi neurochirurgicale

- Colecţiile subdurale ale sugarului;
- Hemoragia cerebrală a nou-născutului;
- Tumori cerebrale;
- Gigantismul din adenomul hipofizar;

Scanned with OKEN Scanner

• O creştere de volum unilaterală a craniului, mai ales în regiunea temporală, poate apare în chiştii arahnoidieni congenitali sau câştigaţi, în chiştii osoşi giganţi, în glioamele cu evoluţie lentă.

4.6.2.4. Macrocefalia din afecţiuni ale oaseleor.

• Acondroplazia;
• Osteogenesis imperfecta;
• Rahitismul.

4.6.3. Simptomele hidrocefaliei

Sunt reprezentate de : 1) Creşterea rapidă în dimensiuni a neurocraniului; 2) Tulburări oftalmologice; 3) Tulburări neuropsihice; 4) Sindromul de hipertensiune intracranainã.

4.6.3.1. Creşterea rapidă a dimensiunilor neurocraniului este remarcată de mamă la 1-2 luni după naştere aceasta observând contrastul dintre mărimea frunţii sugarului şi dimensiunile relativ reduse ale masivului facial.

Odată cu agravarea bolii, apare:

a) o bogată reţea venoasă subcutanată a scalpului;

b) fruntea devine tot mai bombată, plafonul orbitelor depăşind globii oculari;

c) dehiscenţa progresivă a suturilor, care pot ajunge la 1 cm lăţime şi creşterea fontanelelor, care pot atinge dimensiuni enorme, de 8-10 cm pe diametru, în acest mod sutura metopică fiind unită, practic, cu fontanela lambdoidiană. Menţionăm că fontanelele sunt sub presiune în pemanenţă, aceasta crescând atunci când copilul plânge;

d) La percuţia craniului, apare zgomotul de cavitate goală (semnul "zgomotului de oală spartă" descris acum 100 de ani de Macewen).

Trebuie de subliniat 2 aspecte ale creşterii craniului în hidrocefalie:

• Valoarea absolută a PC la un moment dat este mai puţin importantă decât rapiditatea cu care acesta a crescut, sau creşte;
• Sunt copii prematuri care prezintă o creştere a PC în limitele normalului, fără a avea simptome caracteristice, dar care prezintă în realitate o hidrocefalie veritabilă.

4.6.3.2. Tulburări oftalmologice. Copilul nu poate să privească în sus, simulând un sindrom Parinaud, iar pleoapele inferioare acoperă în permanenţă globul ocular, dând aspectul de "răsărit de soare" (fig. IV 4).

4.6.3.3. Tulburări neurologice. Poate apare un sindrom Parinaud veritabil, sau paralizii ale oculomotorilor. În plus, în evoluţie se instalează parapareza, apoi tetrapareza şi o întârziere marcată dezvoltării psihice, strâns legate de creşterea presiunii intracraniene.

Scanned with OKEN Scanner

4.6.3.4. Sindromul de hipertensiune intracraniană se manifestă clinic tardiv, datorită elasticității suturilor, prin vărsături, oprirea creşterii

Fig. IV,4

creşterii în greutate, edemul papilar fiind foarte rar. În fazele tardive se instalează tulburări trofice, escare, caşexie.

4.6.4. Formele clinice ale hidrocefaliei postnatale. Abia după primul an de viață apar particularități în evoluția hidrocefaliei, aceasta putând îmbrăca 4 forme clinice.

4.6.4.1. Hidrocefalia acută survine în blocaje bruşte ale apeductului Sylvius, sau ale ventricolilor laterali (în papiloame de plex coroid, pinealoame, chist coloid al ventricolului al 3-lea, mai rar în tumori de fosă posterioară), instalându-se rapid un sindrom de hipertensiune intracraniană, însoţit, în decurs de minute sau ore, de obnubilare, crize şi posturi de decorticare sau decerebrare, creşterea presiunii arteriale, bradicardie, apoi stop respirator. Alte cauze frecvente de hidrocefalie acută sunt: obstrucţia unui şunt ventricular, meningite, hemoragie subarahnoidiană. Este foarte important să se cunoască această formă clinică, fiindcă hidrocefalia acută se tratează în majoritatea cazurilor printr-un simplu drenaj extern, care în al 2^{lea} timp se va internaliza.

4.6.4.2. Hidrocefalia cronică, cu tabloul clinic lent instalat şi dominat de un sindrom bipiramidal, ataxie cu dismetrie, sindrom adipozogenital, infantilism, sau pubertate precoce. La copiii cu spina bifida şi hidrocefalie se întâlnesc frecvent întârzierea în creştere, obezitate şi pubertate precoce.

4.6.4.3. Hidrocefalia cu presiune normală este o hidrocefalie comunicantă cronică în care presiunea LCS nu este mult crescută, dar produce lent leziuni distructive definitive ale substanţei albe.

Aspecte tipice la copil sunt:

a) un cap mare;

b) tulburări psihomotorii;

c) întârziere uşoară sau moderată mintală, adesea cu disproporţie între QI de performanță (scăzut) față de QI verbal (normal);

d) paraparezã spastică moderată; e) strabism convergent. Diagnosticul acestei forme clinice este foarte dificil. Deobicei, puncția

Scanned with OKEN Scanner

4.6.3.4. Sindromul de hipertensiune intracraniană se manifestă clinic tardiv, datorită elasticităţii suturilor, prin vărsături, oprirea creşterii

Fig. IV,4

creşterii în greutate, edemul papilar fiind foarte rar. În fazele tardive se instalează tulburări trofice, escare, caşexie.

4.6.4. Formele clinice ale hidrocefaliei postnatale. Abia după primul an de viaţă apar particularităţi în evoluţia hidrocefaliei, aceasta putând îmbrăca 4 forme clinice.

4.6.4.1. Hidrocefalia acută survine în blocaje bruşte ale apeductului Sylvius, sau ale ventricolilor laterali (în papiloame de plex coroid, pinealoame, chist coloid al ventricolului al 3-lea, mai rar în tumori de fosă posterioară), instalându-se rapid un sindrom de hipertensiune intracraniană, însoţit, în decurs de minute sau ore, de obnubilare, crize şi posturi de decorticare sau decerebrare, creşterea presiunii arteriale, bradicardie, apoi stop respirator. Alte cauze frecvente de hidrocefalie acută sunt: obstrucţia unui şunt ventricular, meningite, hemoragie subarahnoidiană. Este foarte important să se cunoască această formă clinică, fiindcă hidrocefalia acută se tratează în majoritatea cazurilor printr-un simplu drenaj extern, care în al 2^{lea} timp se va internaliza.

4.6.4.2. Hidrocefalia cronică, cu tabloul clinic lent instalat şi dominat de un sindrom bipiramidal, ataxie cu dismetrie, sindrom adipozogenital, infantilism, sau pubertate precoce. La copiii cu spina bifida şi hidrocefalie se întâlnesc frecvent întârzierea în creştere, obezitate şi pubertate precoce.

4.6.4.3. Hidrocefalia cu presiune normală este o hidrocefalie comunicantă cronică în care presiunea LCS nu este mult crescută, dar produce lent leziuni distructive definitive ale substanţei albe.

Aspecte tipice la copil sunt:

a) un cap mare;

b) tulburări psihomotorii;

c) întârziere uşoară sau moderată mintală, adesea cu disproporţie între QI de performanţă (scăzut) faţă de QI verbal (normal);

d) parapareză spastică moderată; e) strabism convergent. Diagnosticul acestei forme clinice este foarte dificil. Deobicei, puncţia

Scanned with OKEN Scanner

lombară evacuatoare, efectuată în decubit dorsal, ameliorează o hidrocefalie comunicantă cum este în aproximativ 90% din hidrocefaliile cu presiune normală. Dacă nu, este nevoie de teste suplimentare, precum înregistrarea continuă a presiunii de perfuzie ventriculară cu ser fiziologic, sau testul infuziei spinale.

4.6.4.4. Hidrocefalia blocată. Reprezintă o hidrocefalie cronică în care presiunea LCS este egală cu cea a parenchimului cerebral, ceeace face ca dimensiunile ventricolilor să scadă, în condiţiile unei ameliorări neurologice. Aşa se întâmplă cu pacienţii cu hidrocefalie drenată şi când există o obstrucţie incompletă a scurgerii LCR, sau când blocajul este distal (extraventricular). În prezenţa acestei situaţii, copilul trebuie urmărit cel puţin 1 an, examinându-se periodic dezvoltarea neuropsihică, sub control repetat computertomografic. Dacă situaţia se menţine stabilă, reapare mielinizarea şi maturarea neuronilor, exceptând cazul în care ventricolii cerebrali sunt mult măriţi de volum, împrejurare în care trebuie folosit un procedeu de şuntare.

4.6.5. Evoluţie

4.6.5.1. Evoluţia obişnuită. Hidrocefaliile ar evolua progresiv în 3 stadii:

a) Stadiul I, al hidrocefaliei compensate, cu craniu uşor mărit, presiunea LCR uşor crescută, dar fără modificări ale encefalului;

b) Stadiul II, în care substanţa cerebrală începe să se micşoreze, iar craniul să crească evident în dimensiuni;

c) Stadiul III, ultimul, în care mantaua cerebrală se subţie sub 2cm grosime, ca urmare a dilatării enorme a ventricolilor cerebrali. Dar, într-un procentaj variabil, cuprins între 5% şi 46% evoluţia se opreşte, hidrocefalia compresându-se spontan. Ceea ce contează este faptul că orice afecţiune intercurentă sau traumatism pot decompensa un echilibru fragil şi să declanşeze agravarea hidrocefaliei.

4.6.5.2. Hidrocefalia rapid-progresivă (decompensată)

Evoluţia unei hidrocefalii se face lent în decurs de câteva săptămâni sau luni, până ce toate capacităţile de comprimare ale encefalului au fost epuizate şi copilul se agravează în decurs de câteva zile. Aprecierea ajungerii în acest ultim stadiu se face:

1. Clinic:

a) La sugar, dehiscenţa şuturilor este extremă şi tensiunea sub care se află fontanelele este foarte mare, palparea acestora devenind dureroasă.

Scanned with OKEN Scanner

b) La copilul mai mare cefaleea devine continuă şi foarte violentă, copilul fiind imobilizat la pat datorită apariţiei tulburărilor motorii (paraplegie) şi ataxiei.

2. Computer-tomografic: apar semne difuze de filtrare transependimară de LCS.

4.6.6. Explorări paraclinice.

4.6.6.1. Radiografiile standard ale craniului arată dehiscenţa mare a suturilor (peste 3cm) şi calcificări intracerebrale (în toxoplasmoză).

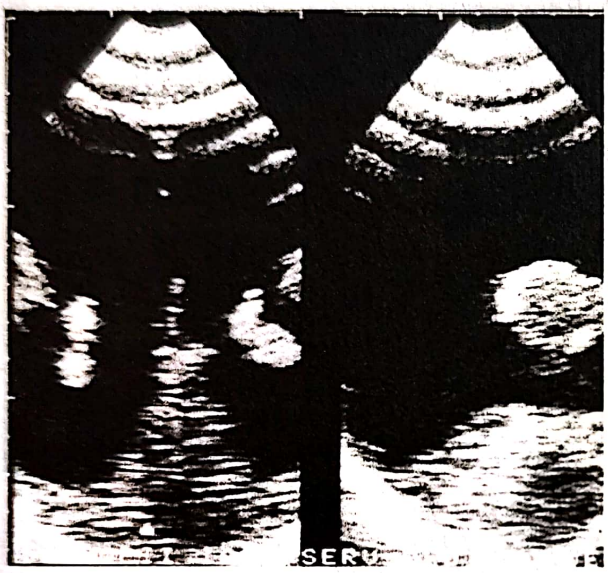


Fig. IV, 5

4.6.6.2. Ecografia transfontanelară la sugarii cu fontanela peste 1cm poate preciza dimensiunile ventricolilor şi grosimea substanţei cerebrale (mantaua cerebrală). Aceleaşi date pot fi oferite de transiluminare (diafanoscopie), metodă abandonată după introducerea tomografiei axiale computerizate.

4.6.6.3. Tomografia axială computerizată. Rămâne încă explorarea de elecţie în hidrocefalie, atât în diagnosticarea ei, a etiologiei cât şi în urmărirea efectelor tratamentului. Din punct de vedere al topografiei obstacolului în calea scurgerii normale a LCS (fig. IV 6), hidrocefalia poate fi:

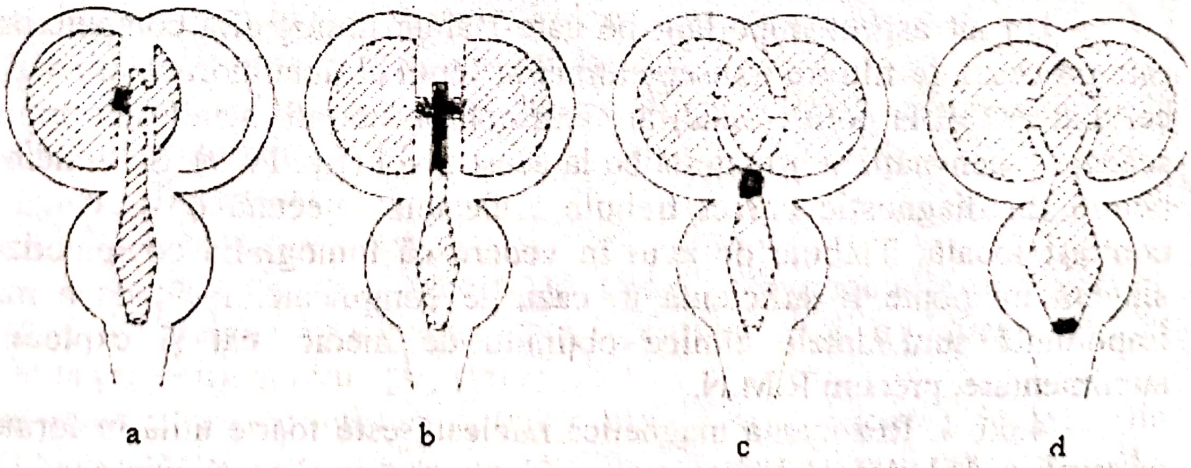


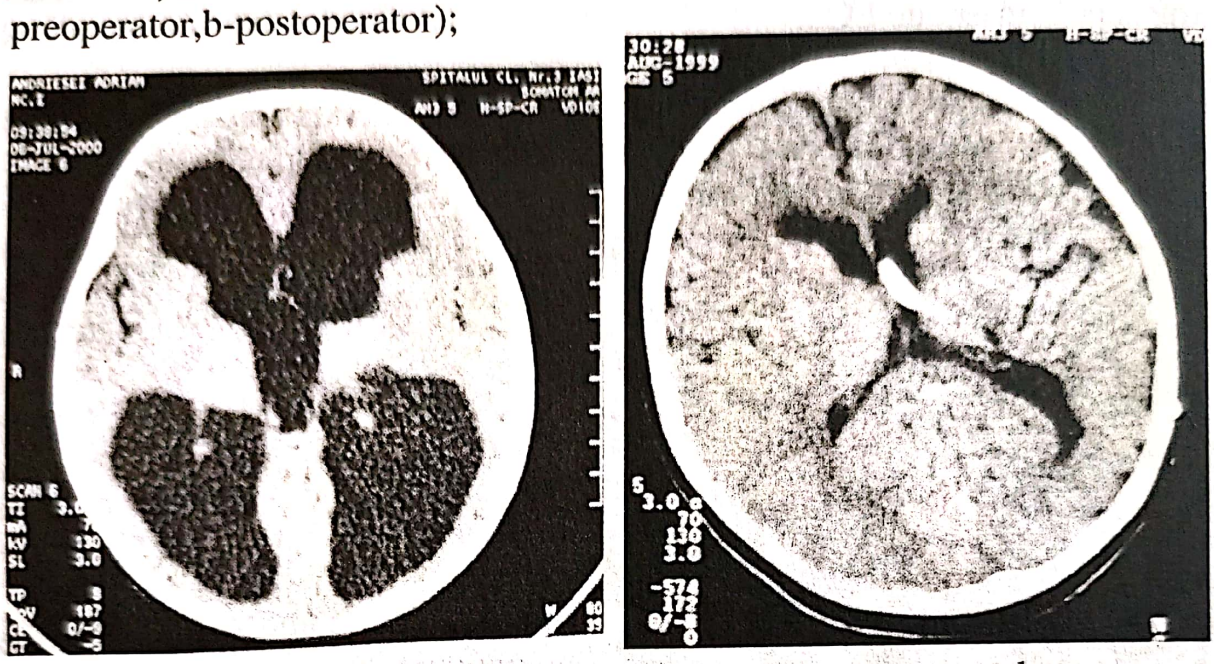
Fig. IV, 6

Scanned with OKEN Scanner

a) *universticulară* atunci când este blocat numai un orificiu Monro;

b) *biventriculară*, când ambele orificii Monro sunt obstruate;

c) *triventriculară*, în stenoza de apeduct Sylvius (fig. IV 7,a-preoperator,b-postoperator);



a. b.

Fig. IV, 7

d) *tetraventriculară*, în procese patologice situate în fosa posterioară sau care depăşesc acest nivel şi care blochează foramenul Magendie.

e) *ventricolii* hidrocefali septați (mai ales postmeningită fig. IV 8).

Acestă clasificare este deosebit de importantă pentru neurochirurg, care trebuie să selecţioneze metoda optimă de tratament.

Un alt aspect important pe care-l arată tomografia computerizată este procesul de filtrare transependimară, semn al unei hidrocefalii active, cel mai vizibil la polii frontali ai ventricolilor laterali, manifestat printr-o scădere a densității substanței albe la acest nivel (fig. IV 9). Subliniem că pentru un diagnostic corect trebuie totdeauna injectată o substanță de contrast iodată. Trebuie de avut în vedere că tomografia computerizată singură nu poate fi suficientă în cazurile complicate, încât de o mare importanţă sunt datele clinice obţinute de medic, cât şi explorările suplimentare, precum R.M.N.

4.6.6.4. Rezonanța magnetică nucleară este foarte utilă în formele particulare de hidrocefalie (septate, cu dublu compartiment), pentru că

Scanned with OKEN Scanner

Fig. IV, 8

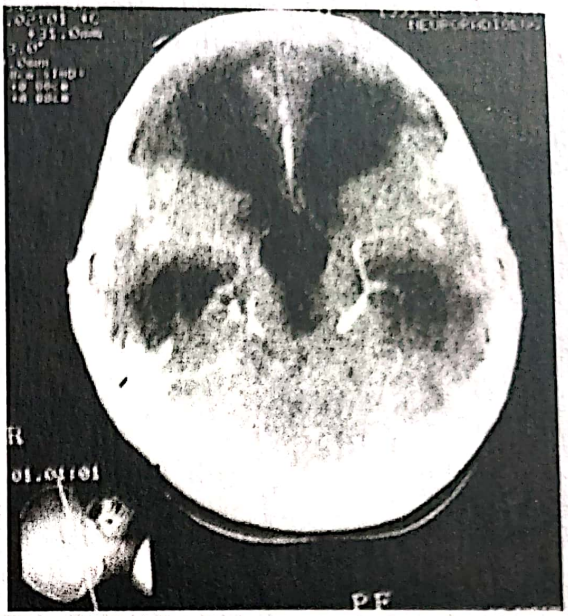


Fig. IV, 9

poate arăta exact nivelul obstrucției, mai ales la nivelul ventricolului al 3-lea şi a apeductului lui Sylvius (fig. IV, 10).

4.7. Diagnostic pozitiv şi diferențial.

4.7.1. Diagnostic pozitiv

În general, la sugar, este uşor de pus, rareori fiind vorba de o macrocranie de altă etiologie. Mai dificil este de diagnosticat hidrocefalia la copilul mai mare, fiind nevoiți să recurgem la investigații CT şi RMN.

4.7.2. Diagnostic diferențial

Se face cu macrocraniile din diferite boli care nu necesită un tratament neurochirurgical, cât şi cu macrocraniile neurochirurgicale. Vom recurge la neuroimagistică pentru a pune diagnosticul de certitudine.

O afecțiune care se prezintă clinic şi paraclinic ca o hidrocefalie, dar nu are indicații de tratament operator este *holoprozencefalia.*

4.7.3. Diagnosticul de evolutivitate.

Se pune după criteriile clinice şi paraclinice deja enunțate la capitolul evoluției bolii.

4.8. Tratament

4.8.1. Medicamentos.

Este iluzoriu de a încerca să tratezi o hidrocefalie prin această metodă. Ea trebuie aplicată numai ca adjuvant timp de câteva zile, în vederea pregătirii pentru operație.

Sunt două tipuri de substanțe, unele care elimină excesul de LCS din spațiul extracelular cerebral şi din spațiile lichidiene intra şi extracerebrale, celelalte care diminuă secreția plexurilor coroide.

Scanned with OKEN Scanner

Fig. IV, 10

Fig. IV, 11

• Primul tip de medicamente este folosit şi în tratamentul edemului cerebral.

• Din cel de al doilea fac parte agenţii care blochează secreţia plexurilor coroide. Cei mai eficienţi sunt: Acetazolamida şi Spirolactona. Experimental, ele diminuă activitatea plexurilor coroide cu până la 40%, dar în practică aceasta scade numai cu 10-15%.

4.8.2. Chirurgical

Scop: micşorarea cantităţii de LCS din sistemul ventricular, pentru a diminua presiunea intracraniană, creind astfel condiţii bune pentru dezvoltarea creerului.

Principii: evacuarea LCS din sistemul ventricular printr-un procedeu de drenaj, extern sau intern.

4.8.2.1. Drenajul ventricular extern. Este extrem de eficient la sugari şi constă în puncţia ventriculară transfontanelară, care trebuie practicată cu un ac de puncţie lombară în unghiul extern al fontanelei supradimensionate.

Drenajul poate fi *intermitent*, extrăgându-se câţiva ml de lichid, sau *continuu* şi obligatoriu, sub protecţie de antibiotice.

Dezavantajul major al procedurii îl constituie riscul septic. Din acest motiv, drenajul nu poate fi menţinut mai mult de 14 zile, pericolul apariţiei ventriculitei, cu toate complicaţiile sale, fiind foarte mare.

4.8.2.2. Drenajul ventricular intern

1. Drenajul ventricular intern intracerebral. Se adresează numai hidrocefaliei triventriculare prin blocaj al apeductului lui Sylvius. Există 2 procedee:

Scanned with OKEN Scanner

a) *Derivaţia ventriculo-cisternală (Torkildsen)*, în care este drenat LCS din cornul occipital ventricular în cisterna magna. A fost des utilizat în tumorile ventricolului al 3lea.

b) *Ventriculocisternostomia*, în care se creează o comunicare între ventricolul al 3lea şi cisterna interpedunculară, prin perforarea planşeului acestui ventricol.

2. Drenajul ventricular intern extracerebral. Se adresează tuturor formelor de hidrocefalie. Procedeele utilizate sunt:

a) Drenajul ventriculo-peritoneal (cel mai des folosit), în care LCS este drenat în cavitatea peritoneală (fig IV 11);

b) Drenajul ventriculo-cardiac; aici lichidul este drenat în atriul drept. La nou-născuţi este contraindicat de a supraîncărca inima cu o cantitate prea mare de lichide;

c) Alte derivaţii, folosite numai după ce celelalte au eşuat sunt:

- Ventriculo-ureterală (vezicală);
- Ventriculo-pleurală;
- Ventriculo-biliară (colecistică);
- Ventriculo-subgaleală.

4.8.2.3. Sisteme de drenaj

a) *Unişunturile*. Sunt tuburi de cauciuc siliconic, sau din alte mase plastice siliconate, cu diametrul interior de 2mm pe traiectul cărora nu se află nici un sistem de reglare a debitului lichidian.

b) *Valvele de presiune*. Se interpun pe traiectul tuburilor siliconate pentru ca drenajul LCS să se facă cu un anumit ritm. Sunt mai multe tipuri de valve:

- gravitaţionale simple (Holter, Hakim, fig. IV,12,a);
- antisifonaj (Orbis-Sigma, Sophysa, Delta, fig. IV,12,b);
- cu presiune reglabilă de la exterior (Medos).

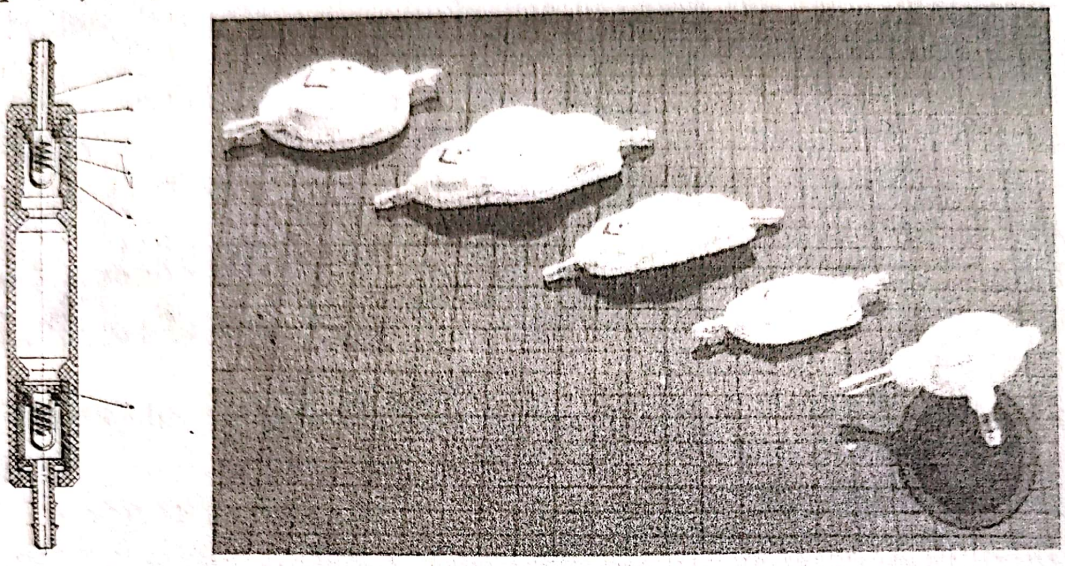
4.8.2.4. Indicaţii de tratament chirurgical în hidrocefalia noului-născut şi sugarului.

1. Tratamentul hidrocefaliei intrauterine Odată diagnosticul pus prin ultrasonografie, se va completa diagnosticul prin explorare CT sau RMN. Momentul aplicării tratamentului este greu de ales şi depinde în primul rând, de rapiditatea evoluţiei ventriculomegaliei.

a) *În hidrocefaliile moderate şi lent-evolutive* se aşteaptă cât mai mult posibil, de preferat ca fătul să ajungă la 36-40 săptămâni. Naşterea se va face prin cezariană şi imediat după aceea se va aplica tratamentul, conform algoritmului de mai jos.

Scanned with OKEN Scanner

b) *În hidrocefaliile mari, sau cu o evoluţie rapidă*, se va goli parţial sistemul ventricular prin puncţii repetate, apoi se va grăbi momentul naşterii, urmând a fi aplicat un şunt.
prin puncţii repetate, apoi se va grăbi momentul naşterii, urmând a fi



a. b.

Fig. IV, 12

aplicat un şunt.

c) În centrele mondiale foarte bine utilate se plasează temporar un şunt ventriculo-amniotic (fig. IV,12,c). Este o metodă bine tolerată de făt şi mamă, dar pune probleme de dificultate tehnică la plasarea şuntului, în funcţionarea căruia pot apare şi discontinuităţi.

2. Tratamentul hidrocefaliei neonatale

a) *Hidrocefalia din hemoragia cerebrală*, se prezintă ca o formă particulară, deoarece 50% din cazuri se compensează spontan şi durabil. În celelalte cazuri, necompensate, se vor aplica pentru început metode simple, precum drenajul, uşor suportate de un organism extrem de fragil: puncţii lombare repetate, drenaj ventricular extern, sau prin puncţionarea unor rezervoarea Ommaya sau Rickham. Acestea se introduc subcutanat, frontal, având un cateter ventricular. Ulterior, dacă va fi necesar, se va plasa un şunt.

Copiii prematuri cu enterocolită necrozantă, operaţi pe abdomen şi cu insuficienţă venoasă jugulară după hiperperfuzie nu necesită drenajul LCS, în pofida unei ventriculomegalii moderate.

b) Algoritmul tratamentului hidrocefaliei neonatale este următorul (Tabelul IV-I):

3. Tratamentul hidrocefaliei sugarului şi copilului mic

Scanned with OKEN Scanner

Indicaţiile şi contraindicaţiile plasării unei derivaţii interne definitive de LCS sunt următoarele:

Indicaţii de şuntare

a. Hidrocefalie progresivă cu deficit neurologic evolutiv sau potenţial.

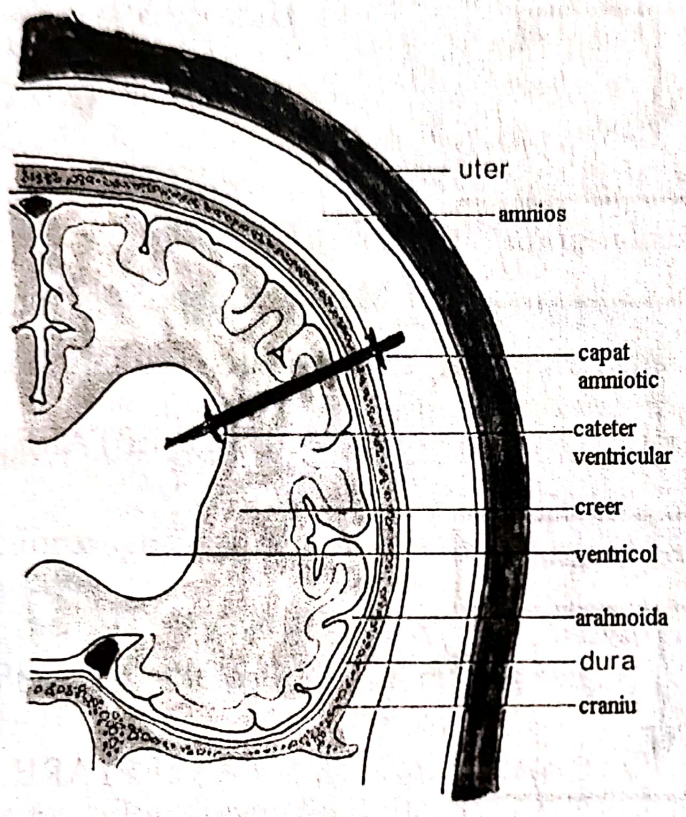


Fig. IV, 12 c

b. Hidrocefalia necomunicantă congenitală.

c. Hidrocefalia necomunicantă câştigată.

d. Hidrocefalia comunicantă câştigată simptomatică

Contraindicaţii ale şuntării

a. Hidrocefalie staţionară, neprogresivă.

b. Blocajul posibil de îndepărtat prin alte metode neurochirurgicale.

c. Hidrocefalia extremă, foarte avansată, cu absenţa aproape totală (grosime sub 2cm, după unii autori) a substanţei cerebrale.

d. Ventriculită septică activă.

e. Hemoragie intraventriculară recentă, cu cheaguri neresorbite.

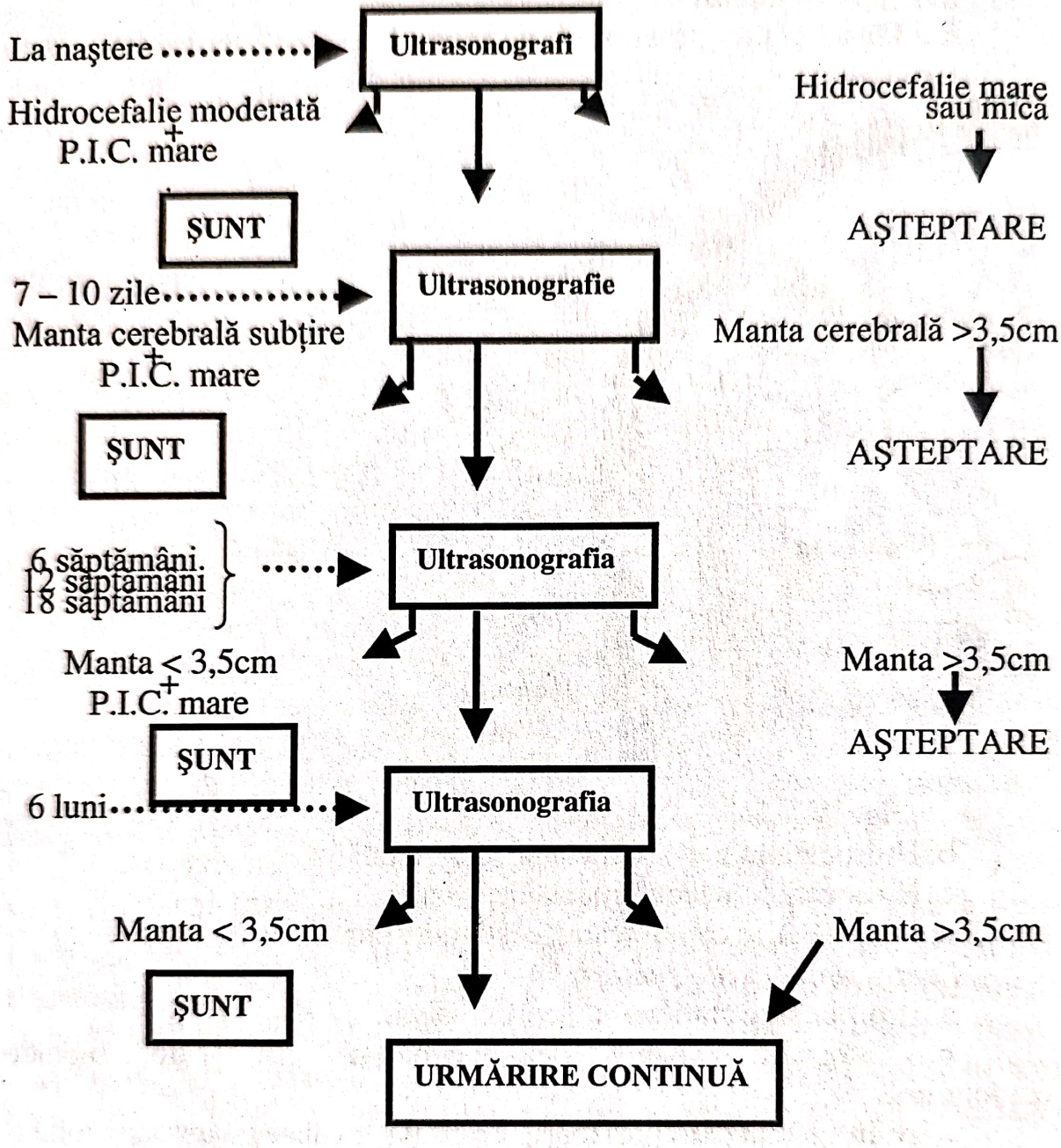
f. Septicemii.

g. Mielomeningocel fistulizat, cu sau fără infecţie

Scanned with OKEN Scanner

(grosime sub 2cm, după unii autori) a substanţei cerebrale.

h. Hidranencefalie (holoprozencefalie alobară).



4. Complicaţiile şuntării.

a) Obstrucţia cateterului peritoneal;

b) Obstrucţia cateterului ventricular;

c) Deconectarea cateterelor de valvă şi migrarea acestora;

d) Altele (dehiscenţa plăgii operatorii, colecţii subdurale, craniostenoză, chiste peritoneale, hemoragii ventriculare).

Scanned with OKEN Scanner

e) Hiperdrenajul lichidian. Este o complicaţie serioasă, care generează turtirea ventricolilor cerebrali, craniostenoză şi un sindrom de hipertensiune intracraniană, care trebuie rapid corectată.

BIBLIOGRAFIE

1. CHEEK W.R.,MARLIN A.E.,Mc LONE D.G.,REIGEL D.U.,WALKER M.L.(Eds.): Pediatric neurosurgery. W.B. Saunders Co.,Philadelphia, London, Toronto, 1994.

2. CHOUX M.,Di ROCCO C.,HOCKLEY A.D.,WALKER M.L.: Pediatric Neurosurgery. Chunchill – Livingstone, London, New York, 1999.

3. DIMOV V.: Aspecte etiopatogenetice ale hidrocefaliei nou-născutului şi copilului mic. Neurochirurgia, Iaşi, 1999, 1, 75-80.

4. DIMOV V.: Etape istorice în tratamentul hidrocefaliei nou-născutului şi sugarului. Acta Neurologica Moldavica, 1999, 7, 241-244.

5. DIMOV V.: Hidrocefalia sugarului şi copilului mic – etiopatogenie şi evoluţie naturală. Acta Neurologica Moldavica, 2000, 8, 40-49.

6. MATSUMOTO S.,TAMAKI N.(Eds.): Hydrocephalus. Pathogenesis and treatment. Springer, Berlin, Heidelberg, New York, 1991, 700 pp.

7. OI S.: Is the hydrocephalic state progresive to because irreversible during fetal life ? Surg. Neurol.,1992, 37, 66-68.

8. ZEMACK G.,ROMNER B.: Seven years of clinical experience with programmable Codman Hakim valve: a retrospective study of 583 patients. J.Neurosurg.,2000, 92, 941-948.

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul V.

Traumatismele craniocerebrale

I. Generalităţi

Reprezintă totalitatea leziunilor primare, secundare şi tardive de la nivelul scalpului, craniului şi creerului produse de acţiunea directă sau indirectă a unui agent vulnerant mecanic (M. Rusu, 1993).

1.1. Epidemiologie.

În ţările industrializate, traumatismele reprezintă principala cauză a mortalităţii infantile, iar în traumatologia pediatrică, TCC reprezintă principala cauză de incapacitate şi deces.

Astfel în SUA, cel puţin 80% din copiii care mor cu politraumatisme au traumatisme craniene importante, comparativ cu mai puţin de 50% din adulţii politraumatizaţi . În SUA incidenţa anuală a TCC la copii este de 220/100.000, cu o rată de mortalitate consecutivă de 10/100.000 (Cardizo şi Pyper, 1989, Helfaer şi Wilson, 1993).

Pe un studiu care a cuprins 10.088 traumatisme la copii, din care 4.400 cu traumatisme craniene, Tepas şi coalb. (1990) au comparat TCC ale copilului cu acelea ale adultului şi a ajuns la următoarele concluzii:

1) Traumatismele SNC sunt cea mai comună cauză de moarte

2) Copiii au o mortaltate mai scăzută

3) Existenţa traumatismelor extracraniene reduce potenţialul reabilitării

1.2. Clasificări.

Se pot utiliza *criterii anatomo-patologice* (traumatisme închise şi deschise, cu afectarea separată a scalpului, osului, creerului, sau a 2, ori a tuturor celor 3 structuri), *clinic-evolutive* (*acute*, în primele 24-72 ore, *subacute*, până la 2-3- săptămâni şi *cronice*, când intervalul dintre traumatism şi manifestarea clinică depăşeşte 3 săptămâni).

Clasificarea morfopatologică şi patogenetică: în conflictul dintre agentul vulnerant şi craniul cu conţinutul său se produc o serie de leziuni numite *leziuni imediate* care pot evolua mai mult sau mai puţin rapid şi care pot avea şi efecte tardive (leziuni tardive).

Leziunile imediate sunt: *primare* (acestea apar obligatoriu imediat după traumatism) şi *secundare* (care apar ca o consecinţă a celor primare, după un interval oarecare – ore,zile, săptămâni, de la impactul traumatic). Tot în leziunile imediate se încadrează 2 tipuri lezionale nespecifice, care

Scanned with OKEN Scanner

se pot dezvolta chiar din momentul aplicării agentului vulnerant: edemul cerebral şi colapsul cerebroventricular.

Leziunile secundare parenchimatoase sunt produse prin mecanisme de autoagravare, mai ales de natură ischemică, care acţionează în substanţa cerebrală traumatizată.

Leziuni imediate din traumatismele craniocerebrale

Leziuni endocraniene	Traumatisme închise	Traumatisme deschise
Primare parenchimatoase	Contuzia cerebrală Dilacerarea cerebrală	Plaga craniocerebrală Scurgerea externă de LCS
Primare vasculare	Hemoragia subarahnoidiană şi intraventriculară	Hemoragia externă sau intraparenchimatoasă
Secundare Parenchimatoase	Hidroma subdurală	
Secundare Vasculare	Hematomul extradural Hematomul subdural Hematomul intracerebral (intraparenchimatos)	
De ansamblu	Edemul cerebral Colapsul cerebroventricular	

Leziunile tardive. Apar la cel puţin 6 luni după traumatism: *encefalopatia posttraumatică şi sechelele posttraumatice*.

1.3. Scurtă caracterizare anatomopatologică a leziunilor posttraumatice endocraniene

Indiferent de aspectul anatomopatologic, leziunile pot fi difuze sau localizate (unice sau multiple).

1.3.1. Contuzia cerebrală: conţine leziuni distructive celulare şi axonale difuze, microhemoragii, edem interstiţial.

1.3.2. Dilacerarea cerebrală. Este distrugerea macroscopică a parenchimului cerebral, cu necroza şi lichefierea acestuia.

1.3.3. Hematoamele intracraniene. Sunt colecţii sanguine constituite din sânge lichid şi cheaguri roşii şi negre (hematoame acute şi supraacute), sau sânge cu puţine cheaguri (hematomul subacut şi cronic) situate extracerebral sau intracerebral.

1.3.4. Hidroma subdurală. Este o colecţie lichidiană mai bogată în albumină decât LCS; are aspect xantocromic sau este incoloră.

1.3.5. Meningita seroasă. Nu este un proces inflamator, ci o acumulare exagerată de lichid în spaţiile subarahnoidiene.

Scanned with OKEN Scanner

1.3.6. Edemul cerebral. Este o acumulare excesivă de lichide în nevroglii şi spaţiul interstiţial intracerebral, care are drept consecinţă umflarea difuză sau localizată a creerului.

- Copiii sunt mai predispuşi la o formă de leziune cerebrală numită „edem cerebral malign" care este datorat hiperemiei cerebrale ce apare imediat după impact şi se diferenţiază de edemul citotoxic care se dezvoltă mai târziu.

- Tombey şi colab. (1996) subliniază că la copil edemul cerebral are un prognostic mai bun decât la adult, iar apariţia sa foarte rapidă s-ar datora:

1) creşterii rapide a fluxului sanguin cerebral;

2) alterării mecanismelor de control vascular şi a barierei hematoencefalice.

3) Cantităţii mici de LCS şi volumului mic al spaţiilor lichidiene, care nu pot să acţioneze ca factor de compensare în creşterea volumului cerebral din edem.

1.3.7. Colapsul cerebroventricular. Este o turtire a creerului şi a ventricolilor cerebrali, difuză sau localizată, care apare la copil atât ca fenomen de însoţire a colecţiilor hematice sau lichidiene pericerebrale, cât şi în stările de deshidratare a copiilor.

1.4. Coma traumatică

1.4.1. Definiţia stării comatoase

Coma este starea patologică caracterizată prin pierderea totală a conştienţei, însoţită de alterarea funcţiilor de relaţie senzitivo-senzoriale şi motilităţii active, cu păstrarea funcţiilor vegetative, mai mult sau mai puţin perturbate (Arseni şi colab.,1977). Spre deosebire de stările precomatoase, reacţiile psihice la excitanţii externi de intensitate normală sunt total absente datorită pierderii totale a percepţiei conştiente a mediului înconjurător şi a propriei persoane.

1.4.2. Mecanismele patogenetice ale stărilor comatoase

Starea de veghe este întreţinută de o bună funcţionalitate a unei structuri anatomofiziologice numită "formaţiunea (sau substanţa) reticulată activatere ascendentă", prescurtat, F.R.A.A. sau S.R.A.A. Aceasta se întimde de la bulb până în diencefal, având numeroase proiecţii pe cortexul cerebral.

Orice perturbare de ordin mecanic, de la simpla compresiune, până la distrugerea F.R.A.A. vor produce tulburări ale perfuziei creerului şi ale proceselor metabolice cerebrale care vor genera starea de comă.

Scanned with OKEN Scanner

1.4.2.1. În comoţia cerebrală, posibil şi în contuzia cerebrală minoră, creşterea bruscă a presiunii intracraniene şi transmiterea vibraţiilor în interiorul sunstanţei cerebrale cu concentrarea lor spre trunchiul cerebral sunt responsabile de întrerupere bruscă a funcţiei neuronilor cerebrali, cu pierderea stării de conştienţă.

1.4.2.2. Leziunile distructive supratentoriale sau subtentoriale, ca şi leziunile expansive (hemoragii, abcese, tumori) pot produce starea comatoasă prin două mecanisme:

- distrugerea directă a substanţei reticulate la nivelul mezencefalului şi diencefalului, implicată în fiziologia stării de veghe;
- mai frecvent, hernia subtentorială a porţiunii mediale a lobului temporal şi comprimarea porţiunii superioare a trunchiului cerebral faţă de marginea controlaterală a tentoriului sau angajarea centrală cu deplasarea inferioară şi laterală a trunchiului cerebral şi comprimarea acestuia. Efectele lezionale sunt mediate în aceste cazuri mecanic şi circulator, producând interferenţe directe cu procesele metabolice cerebrale (interesând îndeosebi neuronii corticali şi nuclei talamici ventrali, ca şi neuronii substanţei reticulate activatoare ascendente a truchiului cerebral) şi depleţia neuro-transmiţătorilor (serotonina, dopamina, acetil-colina, noradrelina, acidul gama-amino-butiric, colina, acidul glutamic şi altele).

Date de fiziopatologie au demonstrat că în traumatismele cranio-cerebrale moderate şi grave, într-
un interval de timp de câteva minute, până la 6 ore de la impact , echilibrul dintre volumul creerului şi cel al cutiei craniene este sever perturbat, presiunea intracraniană depăşind limita de toleranţă admisă (15mm Hg) putând atinge valori de 60-100 mmHg datorită, mai ales, edemului cerebral traumatic localizat, sau generalizat, care realizează de obicei dezvoltarea sa maximă în 24-36 ore după traumatism sau în a 3^{-a} şi a 5^{-a} zi.Îndepărtarea chirurgicală în timp util a factorului compresiv cerebral, determină revenirea rapidă la normal a presiunii intracraniene, cu reapariţia stării de conştienţă. Depăşirea momentului optim operator, sau existenţa unor leziuni difuze ale creerului, care nu pot fi rezolvate chirurgical vor întreţine un lanţ de perturbări grave ale circulaţiei sanguine cerebrale şi ale circulaţiei lichidului cerebrospinal, având drept rezultat scăderea continuă a presiunii de perfuzie cerebrală, ceea ce agravează leziunile primitive ale sistemului nervos central şi generează leziuni secundare mai ales în trunchiul cerebral, antrenând dereglări neuro-vegetative severe, dificil de stăpânit, care vor fi finalizate fie prin deces, fie prin stare de "comă prelungită".

Scanned with OKEN Scanner

Alterările stării de conştienţă, ale funcţiilor de relaţie şi vegetative se pot raporta la următorii parametri funcţionali:

- presiunea intracraniană (P.I.C.); creşterea acesteia peste 15 mmHg indică gravitatea TCC;
- debitul sanguin cerebral (D.S.C.); scăderea sa sub 30 ml/100g/minut indică un prognostic sever;
- consumul cerebral de oxigen (O_2); scăderea sa sub 1,5 ml/100g/minut este un indice de severitate a TCC;
- concentraţiile unor metaboliţi din lichidul cerebrospinal (acid lactic, A.M.P. ciclic, etc.), scăderea prelungită peste 10 zile a C-AMP sub 6nM/ml indică un prognostic infaust.

1.4.3. Clasificarea stadială a comelor

1.4.3.1. De la lucrările lui Plum şi Posner (1966) se admite că există la bolnavii cu HIC prin leziuni craniocerebrale evolutive în stare de comă, o deteriorare craniocaudală funcţională, corespunzând unei alterări axiale progresive, descendente, a funcţiilor SNC. Această evoluţie realizează nivele anatomo-funcţionale, care pot fi comparate cu 5 secţiuni etajate experimentale ale SNC.

Interpretarea patogenică este raportată la compresiunea directă a trunchiului cerebral, la fenomenul de distorsiune, sau de deplasare verticală, la existenţa unor fenomene ischemice intra-craniene: oprirea circulaţiei în sistemul carotidian, apoi în cel vertebro-bazilar.

1.4.3.2. S-a stabilit că agravarea comei se produce printr-o deteriorare rostro-caudală (de la cortex în jos) după 6 nivele funcţionale:

- cortico-subcortical;
- diencefalic;
- diencefalo-mezencefalic (în care apare reflexul patologic corneo-mandibular);
- mezencefalic (dispare reflexul corneo-mandibular);
- pontin;
- bulbar.

În ultimele 3 nivele, mortalitatea poate atinge 100% din cazuri.

Iniţial, coma a fost clasificată în mai multe grade (de la 3 - Mollaret şi Goulon până la 5 - Arseni) dar acum este cel mai mult utilizată scala Glasgow (Teasdale şi Jennet, 1976) care cunatifică profunzimea comei cu un punctaj maxim de 15 şi minim de 3 puncte (comă foarte profundă). Criteriile principale urmărite la adult sunt răspunsul motor, deschiderea ochilor şi răspunsul verbal la diverşi excitanţi:

Scanned with OKEN Scanner

Răspuns motor	Răspuns verbal	Deschiderea ochilor
6 = Prompt	5 = Orientat	4 = Spontană
5 = Localizarea excitantului	4 = Confuz	3 = La ordin
4 = Retragerea membrului	3 = Cuvinte disparate	2 = La durere (apărare)
3 = Răspuns în flexie	2 = Sunete	1 = Nici un răspuns
2 = Răspuns în extenzie	1 = Nici un răspuns	
1 = Nici un răspuns		

Se sumează punctajele obţinute la cele 3 teste; dacă indicele Glasgow scade sub 7, prognosticul este rezervat, iar indicele 3 indică un prognostic grav.

Pentru copii, Clinica de Neurochirurgie Bucureşti a imaginat o scară de apreciere a gravităţii comei traumatice, care să se suprapună pe Glasgow Coma Scale:

Răspuns motor	*Răspuns verbal*	*Deschiderea ochilor*
6 = Prompt (la comandă)	5 =ZÂMBEŞTE	4 = Spontană
5 = Localizează durerea	4 = PLÂNGE (Consolabil)	3 = La zgomot
4 = Fără localizarea durerii	3 = MORMĂIE (Neclar)	2 = La durere
3 = Răspuns în flexie	2 = AGITAT	1 = Nici un răspuns
2 = Răspuns în extenzie	1 = Nici un răspuns	
1 = Nici un răspuns		

Raportat la vechile clasificări (Mollaret şi Goulon) pacienţii comatoşi se distribuie astfel:

G.C.S. = 8	Comă grad I
G.C.S. = 7-6	Comă grad II
G.C.S. = 5-4	Comă grad III
G.C.S. = 3	Comă grad IV (depăşită)

II. Particularităţi ale traumatismelor craniocerebrale legate de vârsta copilului

2.1. Traumatismele obstetricale.

2.1.1. Generalităţi

Sunt produse în urma agresiunii mecanice şi hipoxice pe care o suferă capul copilului în timpul travaliului şi expulziei. Importanţa acestui capitol de patologie este arătat de faptul că morbiditatea prin manevre obstetricochirurgicale poate atinge 30% din naşteri, generînd o mortalitate

Scanned with OKEN Scanner

neonatală de 8% şi perinatală de 4% (Arseni şi colab.,1980), traumatismul craniocerebral obstetrical fiind cauzator de decese în 6,4% din cazuri.

Etiopatogenia. Există factori favorizanţi şi determinanţi.

Factorii favorizanţi.

a) Prenatali: primiparitate, boli ale mamei, patologie placentară;

b) Intranatali: prematuritate, forceps, vidextracţie, manevre obstetricale tip versiune;

c) Postnatale: asfixie, icter nuclear;

d) Factori ce ţin de făt: imaturitate organică a encefalului (creerul este lipit de calotă, spaţiile subarahnoidiene fiind foarte reduse şi vasele sanguine prezintă o fragilitate crescută).

Factori determinanţi.

a) Factorul mecanic. În cursul travaliului obişnuit capul fătului coboară uniform prin filiera pelvigenitală, prezentându-se cu diametrele cele mai mici; în cazul travaliului prelungit, sau în prezentaţii anormale, filiera pelvigenitală, cu extensibilitate limitată, exercită o presiune crescută asupra capului, putându-i provoca leziuni. Mecanismele ce produc leziuni craniene şi cerebrale la făt sunt:

- Presiunea endogenă (bazin, perineu) sau exogenă (manevre obstetricale), care va da comprimări pe diametrul bitemporal al craniului, sau oblice putând determina leziuni cerebrale, vasculare, sau chiar ale oaselor bolţii şi durei mater. Aplicarea forcepsului poate creşte presiunea intracraniană cu 80-95 mm Hg;
- Mecanismul de tracţiune: în prezentaţiile pelviene (rar), combinat cu cel precedent, sau în vidextracţia incorect aplicată.
- Mecanismul de decompresiune: după expulzia bruscă, creşte violent afluxul sanguin în patul capilar cerebral, cu apariţia de hemoragii meningocerebrale.

b) Factorul chimic: în naşterile prelungite apare hipoxia care determină leziuni în cortex, cerebel, substanţa albă, apoi hiperpermeabilitatea vasculară şi microhemoragii. Factorii chimic şi mecanic se află în interdependenţă. Starea patologică specifică nou născutului, determinată de factorii mecanici sau hipoxici legaţi de travaliu, cu manifestări predominant neurologice, constituie encefalopatia postraumatică a nounăscutului (Arseni şi colab.,1980).

2.1.2. Aspecte anatomoclinice

2.1.2.1. Leziunile scalpului

a) *Echimoze*, excoriaţii, mici plăgi (produse de forceps).

Scanned with OKEN Scanner

b) *Bosa serosanguină.* Este o infiltraţie serosanguinolentă a pielii şi ţesutului celular subcutanat din regiunea declivă a prezentaţiei, de obicei în vertex. Se resoarbe spontan în cîteva ore, sau zile.

c) *Hematomul subcutanat cranian.* Este un infiltrat hemoragic, situat între aponevraza epicraniană şi craniu, ce poate ajunge până în regiunea cervicală şi apare la nou-născuţi cu hipoprotrombinemie. Clinic: mărirea volumului craniului + paloarea extremă+anemie acută. Tratament: transfuzii cu sînge proaspăt izogrup, vitamine C,K şi Calciu . Se resoarbe în 1-2 săptămîni.

d) *Cefalhematomul.* Este un hematom situat sub periost şi deasupra corticalei externe a craniului . De cele mai multe ori (25-30%) se asociază cu fracturi diverse ale parietalului, de unde şi cel mai frecvent sediu al său. Evoluează în 3 etape. a) Coagularea sîngelui; b) Lichefierea, (10-14 zile) - este momentul cel mai bun pentru puncţionarea colecţiei - acum începe, de la periferie, procesul de osificare a cefalhematomului. c) Resorbţia spontană (2-3 luni) sau osificarea şi calcificarea sa determinînd aspecte inestetice. ale craniului.

Aspecte clinice. În hematoamele mici, copilul nu prezintă simptome deosebite.

Dacă hematomul este masiv, sau bilateral, aspectul clinic va fi similar cu cel al hematomului subcutanat cranian, la care se adaugă şi simptome neurologice (v. pragraful 2.1.2.4.).

Tratament : puncţii repetate în perioada de lichefiere + tratament corector al hipoprotrombinemiei (la nevoie). Dacă se asociază unei sîngerări endocraniene (hematom extradural, vizibil pe examenul CT) se vor opera ambele. Sechela tardivă (bosa calcificată) se va opera, rezecîndu-se hematomul calcificat cu corticala externă.

2.1.2.2. Leziunile craniului

Oasele fătului şi ale sugarului împreună cu suturile sunt deosebit de elastice, încît foarte rar se produc fracturi. Acestea sunt de tip liniar (fisuri) sau cu înfundare (în "sticlă de ceasornic"). Ultimele, fie se redresează spontan cu timpul, fie trebuiesc redresate chirurgical. Fracturile cominutive obstetricale sunt foarte rare şi se însoţesc de obicei de leziuni ale durei mater şi creierului.

2.1.2.3. Leziunile meningelui

Înafara celor descrise la paragraful precedent, în cazurile cu prezentaţie pelvină şi transversă, pot apare rupturi ale coasei creierului, cu sinusurile sale, sau ale cortului cerebelului, însoţite de hemoragii cerebrale foarte grave, de obicei fatale.

Scanned with OKEN Scanner

2.1.2.4. Leziunile cerebrale

Apar în 1-3% din cazuri, mult mai frecvent la prematuri şi direct proporţional cu gradul de prematuritate. Este vorba de hemoragii, edem, dilacerări, chiar în absenţa fracturilor. Clinic, se realizează encefalopatia traumatică a nou-născutului (Arseni şi colab.,1980) care prezintă 3 forme: precoce, imediată şi tardivă.

a) *Forma precoce*: apare chiar după expulzie şi se manifestă, în ordinea gravităţii, prin: apnee tranzitorie, asfixie albastră, asfixie albă. Tratamentul constă în reanimare imediată, dar poate eşua în asfixie albă, copilul decedînd;

b) *Forma imediată*: imediat după expulzie copilul ţipă, respiră apoi intră în comă. Este la fel de severă ca precedenta, necesitînd acelaşi tratament.

Simptome: neurologice (hipoexcitabilitate, adinamie, areflexie ostotendinoasă, diminuarea sau dispariţia reflexelor arhaice, convulsii tonico-clonice generalizate sau localizate, comă); respiratorii (crize repetate de apnee cu cianoză, poli sau bradipnee, respiraţie Cheyne-Stokes); cardiovasculare (bradicardie, aritmie, insuficienţă circulatorie periferică); dereglarea termoreglării (hipo sau hipertermie marcată). Modificările LCS sunt caracteristice: lichid hemoragic, hipertensiv, albuminorahie peste 1gr.‰, dar incoagulabil "în vitro", hematiile prezente fiind crenelate, ratatinate, semn de hemoragie mai veche. Evoluţia se face în 3 stadii. Primul, de şoc neonatal (atonie, areflectivitate, tulburări grave vegetative cardiorespiratorii şi ale termoreglării - paloare - hipertermie), al doilea, de excitaţie, datorită restabilirii funcţiei centrilor subcorticali (stare de agitaţie motorie şi crize convulsive generalizate) şi al treilea, de dezinhibare a funcţiilor corticale, excitabilitatea nou-născutului revenind la normal în 3-4 săptămîni.

Complicaţii: septice (respiratorii, septicemii) foarte grave.

Prognostic: foarte grave, cu o mortalitate de peste 50% şi sechele neuropsihice (epilepsie, tulburări de comportament, hidrocefalie, oligofrenie).

c) *Forma tardivă*. Simptomatologia debutează la cîteva zile de la naştere, la un copil aparent normal. Sunt mult mai atenuate decât în forma precedentă şi se datorează vasculopatiei şi tulburărilor de hemostază ale nou-născutului prematur. Tratamentul este acelaşi şi prognosticul, mult mai bun.

2.1.2.5. Hemoragiile subarahnoidiene şi intraventriculare

Scanned with OKEN Scanner

1. *Hemoragiile subarahnoidiene* sunt mai frecvente decît se crede la prima vedere, fiindcă puncţia lombară nu se efectuează sistematic, ci numai în cazurile cu tablou clinic de sindrom meningeal, comă, tulburări vegetative sau crize convulsive. Prognosticul este de obicei favorabil şi singura complicaţie de temut, tardivă, este dezvoltarea hidrocefaliei prin aderenţe ale spaţiilor subarahnoidiene. Tratament: puncţii lombare repetate, hemostatice, vitamine.

2. *Hemoragiile intraventriculare* survin cu o frecvenţă de 2,2-8,5%, mai ales la prematuri, fiind asociate de obicei cu alte leziuni traumatice. Hemoragia este venoasă, rar din plexul coroid, iniţial subependimară, la nivelul capului nucleului candat. Clinic, apar simptome necaracteristice: convulsii, apnee, tulburări ale hemostazei. Obiectiv, fontanela poate bomba, apare "ţipătul cerebral" al nou-născutului. Evoluţia poate fi gravă, spre deces prin hidrocefalie acută, sau mai puţin gravă, dar tardiv poate apare hidrocefalia obstructivă. Tratament: hemostatice, drenaj ventricular extern, iar dacă apare hidrocefalia, plasarea unei valve după liza cheagului ventricular.

2.1.2.6. Revărsatele sanguine intracraniene

Sunt mult mai rare ca la copilul mare.

a) *Hematomul extradural*. Este foarte rar, fiind produs de o ruptură arterială în cadrul unei fracturi a bolţii craniului. Clinic, prezintă semne de gravitate chiar de la naştere. Diagnosticul este dificil de pus, dacă nu se dispune de tomografie computerizată, atunci trebuie efectuată o pneumoencefalografie prin puncţie transfontanelară sau o ecografie. Tratamentul trebuie aplicat imediat şi constă din evacuarea chirurgicală a hematomului.

b) *Hematomul subdural*. Este cel mai frecvent şi are o origine venoasă, fiind de obicei bilateral şi localizat extrem de rar în fosa posterioară. Clinic, cu excepţia hematomului din fosa posterioară, care evoluează foarte rapid (crize de apnee, tulburări vegetative, deces rapid), debutul la cele emisferice este imediat, sau după un interval liber de câteva ore, prin tulburări vegetative, somnolenţă, apoi comă, paralizia bilaterală a perechii a 3-a de nervi cranieni. Diagnosticul se pune prin vizualizarea colecţiilor sanguine prin tomografia computerizată.

Tratament: a) prin puncţii subdurale bilaterale repetate (evacuare lentă); b) prin evacuare chirurgicală, dacă starea clinică e prea gravă.

c) *Hematomul intracerebral*. Este rar şi acut, fiind produs prin sângerare venoasă şi situat, în ordinea frecvenţei, în substanţa albă a unui emisfer cerebral, bilateral, cerebelos (rarisim). Simptomatologia nu este

Scanned with OKEN Scanner

caracteristică, ca şi la celelalte hematoame ale nou-născutului. *Diagnosticul*: prin tomografie computerizată. *Tratament*: se preferă cel conservator (antiedematoase, hemostatice, anticonvulsivante) în secţii de reanimare specializate. În caz de eşec, se poate tenta evacuarea stereotoxică sub control computertomografic, sau prin trepanopuncţie a colecţiei.

2.1.3. Sindroame sechelare după traumatisme obstetricale

2.1.3.1. Sindroame piramidale: a) Hemiplegia; b) Diplegia spastică infantilă (Litlle).

2.1.3.2. Sindroame extrapiramidale: a) Atetoza, este cea mai frecventă, putînd fi simplă sau dublă; b) Coreea (hemicoree, sau dublă); c) Rigiditatea plastică a sugarului; d) Ataxia.

2.1.3.3. Sindroame senzoriale: a) Surditate; b) Agnozia vizuală şi tactilă; c) Atrofia optică.

2.1.3.4. Epilepsia.

2.1.3.5. Tulburări psihice: întîrzierea mintală, tulburări de comportament.

2.2. Traumatismele craniocerebrale ale copilului 0 - 3 ani

Am făcut această delimitare, datorită anumitor particularităţi care deosebesc patologia acestui interval de vârstă de acela al copilului mare, ce se apropie tot mai mult, odată cu creşterea, de aceea a adultului.

2.2.1. Generalităţi

2.2.1.1. Etiologie

Pe primul plan sunt căderile de la înălţime, de obicei de la mică înalţime (50% din cazuri, Arseni şi colab.,1980) sau de la nivel (31%), urmînd apoi accidentele de trafic şi lovirile cu un obiect contondent.

Greutatea capului, raportată la cea a corpului, este de 1/15 la sugar, faţă de 1/20 la adult, centrul de greutate al capului copilului (global considerat) diferit de acela al adultului. Ca urnare, în cădere, capul va fi antrenat mult mai frecvent la copil, decât la adult, de a suferi primul impact cu solul.

2.2.1.2. Fiziopatologia

Traumatismul poate acţiona asupra capului copilului *direct* (prin acceleraţie, cînd capul este lovit cu obiect dur; prin deceleraţie sau deacceleraţie, cînd capul în mişcare se loveşte de un plan dur; prin compresiune bilaterală - foarte rar - bitemporală) şi *indirect*, (cădere de la înălţime în şezut sau în picioare, suflu de explozie, prin bruscă acceleraţie şi deacceleraţie a capului şi corpului, fără impact = whiplash injury - Gurdjian şi Webster, 1958). Un exemplu de traumatism indirect este

Scanned with OKEN Scanner

scuturarea corpului copilului. Fiindcă masa capului la sugar este de 1/5 din greutatea corpului şi apoi 1/7, ca un corolar, orice cădere a copilului mic, chiar fără impact cranian, va afecta creeerul. La acesta contribuie şi faptul că, în cădere, corpul copilului nu se contractă reflex, ca la copilul mare şi adult.

2.2.2. Aspecte anatomoclinice

2.2.2.1.Leziunile scalpului. a) Plăgile sunt frecvente şi trebuiesc tratate în funcţie de vechime. Remarcăm că foarte buna vascularizaţie a scalpului permite sutura unei plăgi curate chiar la 12 ore de la producere, cu antibioterapie profilactică.
b) Cefalhematomul; c) Hematomul epicranian. Ambele prezintă aceleaşi simptome şi tratament ca şi la capitolul precedent.

2.2.2.2. Fracturile craniului. Reprezintă 45% până la 62% (Tomberg şi colab.,1996) din TCC ale copilului, la copii predominând fracturile cu înfundare. Craniul copilului la această vârstă prezintă anumite particularităţi anatomofuncţionale:

- neurocraniul are un volum de 8 ori mai mare decât masivul facial, ceea ce îl expune cu predilecţie traumatismelor.
- diploea apare după vârsta de 2 ani, de aceea la copiii mici fracturile sunt liniare, iar alunecarea celor 2 tăblii (internă şi externă) se produce la vârste mai mari.
- fontanelele se închid la 18-24 luni, sutura coronară la 11-20 ani şi sutura sagitală la 20-25 ani; ca urmare craniul este foarte elastic iar disjuncţia traumatică a suturilor este foarte frecventă; de aceea, craniul se deformează mult, dar se fracturează mai puţin, energia cinetică necesară producerii unei fracturi fiind mai mare decât la adult.
- endocraniul este mult mai lipsit de asperităţi decât la adult, deci este mai puţin agresiv.
- sinusurile aerice paranazele încep să se pneumatizeze după vârsta de 6 ani (sinusul frontal), încât fracturile comunicante ale bazei craniului sunt mult mai rare şi apar numai la copilul mare.

Fracturile sunt mai complexe decît la nou-născut, în afara înfundării elastice, în "minge de ping-pong" apărînd fracturile cominutive cu înfundare, produse mai ales de lovituri de copită de cal, fracturi multiple ale bolţii craniului, etc. Este caracteristică acestei vârste a copilului *fractura progresivă* a oaselor bolţii craniului. Este vorba de o fractură liniară care în timp se lărgeşte prin liza osului, prin breşa astfel rezultată herniind substanţa cerebrală. Apariţia sa este posibilă numai atunci cînd dura este foarte aderentă la os. Incidenţa sa este sub 1‰ din TCC

Scanned with OKEN Scanner

copilului. Constituirea leziunii se face în 3 stadii. În primul se produce o fractură închisă lineară, de obicei parietală, însoţită de ruperea durei şi o plagă a meningelor moi, sau chiar o plagă craniocerebrală subjacentă.În al doilea, vizibil după cîteva luni, apare diastazisul, în realitate o liză osoasă , care face ca traiectul de fractură să aibă lăţimea de 1-2 cm, între marginile osoase herniind subcutanat substanţa cerebrală, regiunea afectată apărînd tumefiată , depresibilă, pulsează în ritm cu cordul (deci pulsaţii cerebrale) fără a avea caracter inflamator. Mecanismul de formare: osul fiind foarte subţire, pulsaţiile creierului şi edemul cerebral traumatic local, din contuzia cerebrală subjacentă. sau plaga craniocerebrală vor împiedica cicatrizarea durei mater, care se răsfrînge peste marginile osului şi vor produce liza treptată a osului, lărgind lent-progresiv traiectul de fractură, în care va hernia creierul ca în meningoencefalocel.

În al treilea stadiu, apar fenomene de HIC, datorate edemului cerebral şi hidrocefaliei comunicante care ia naştere prin blocaj subarahnoidian, sau prin atragerea ventricolului în breşa osoasă. O localizare extrem de rară de fractură progresivă este la baza craniului (Probst, 1975). Clinic, în afara examenului local care poate pune şi singur diagnosticul, se poate asocia hemipareza controlaterală şi epilepsia. Radiografiile de craniu standard seriate şi, mai precis, CT ne arată atât leziunile osoase, cît şi pe acelea ale parenchimului cerebral. Tratamentul chirurgical este obligatoriu şi constă în:
a) rezecarea cicatricii meningocerebrale; b) rezecţia marginilor osoase, pentru a ajunge la dura mater sănătoasă; c) plastia durei mater; d) plastia defectului osos cu placă de acrilic(titanium); e) excizia scalpului în exces şi sutura atentă a acestuia. Profilaxia epilepsiei postoperatorii este obligatorie.

În concluzie o fractură liniară nu înseamnă totdeauna că dura mater şi creerul subjacent rămân intacte.

2.2.2.3. Deoarece celelalte leziuni meningocerebrale prezintă multe similitudini cu acelea ale copilului mai mare, le vom trata la capitolul respectiv

2.2.3. Revărsatele subdurale ale noului născut şi sugarului.

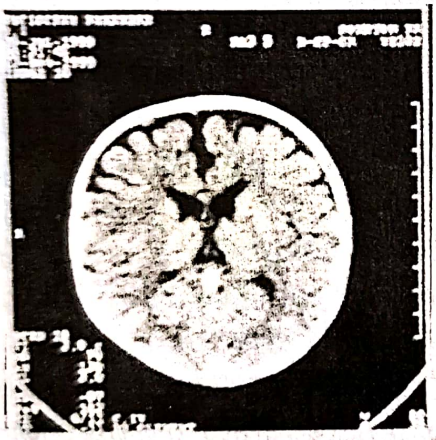
Reprezintă colecţii lichidiene situate între duramater şi arahnoidă, constituite dintr-un lichid a olorație variază de la galben foarte deschis până la brun. Pe dura poate avea o capsulă (nu este obligatorie) de până la 1mm grosime iar pe arahnoidă, o membrană şi mai fină. Sediul acestor colecţii poate fi unilateral, dar şi bilateral; pot cuprinde o întragă emisferă cerebrală, să fie multiloculare, sau situate inter-emisferic. Conţinutul este

Scanned with OKEN Scanner

bogat în proteine (până la 5 gr ‰), care măresc volumul colecției prin osmoză. *Etiologia* traumatică a fost demonstrată la 40% din copii, 5% ar fi postmeningită (de obicei produsă de Haemophilus influenzae), leucemii, hipoprotrombienemie, plasare de şunturi pentru drenajul LCS (Till,1975) şi cauze necunoscute, posibil traumatism din cursul "battered child syndrome".

Aspecte clinice. În ordinea frecvenței, simptomele întîlnite sunt: vărsături repetate (care nu sunt legate de tulburări digestive), stare de suferință cu plâns repetat, convulsii. Obiectiv, cel mai des apare hipertensiunea fontanelei anterioare, mărirea de volum a capului, edem papilar, chiar hemoragii în papilă.

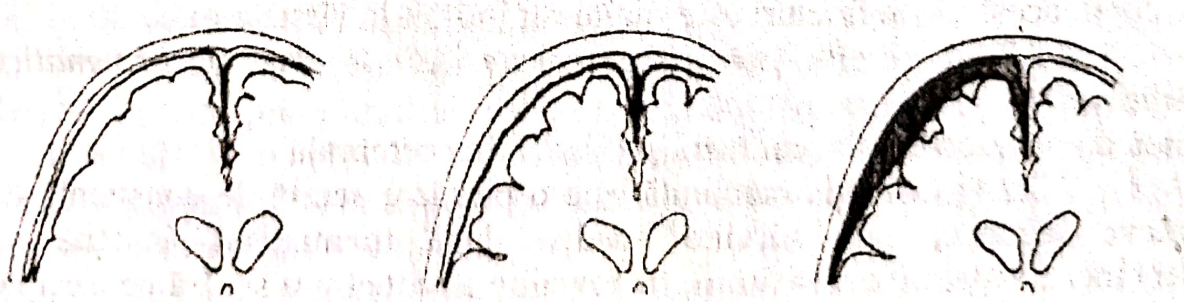
Paraclinic, pot apare traiecte de fractură pe craniu sau membre (care ar orienta spre o etiologie traumatică, sprijinită de apariția hemoragiilor retiniene), dehiscența suturilor. Evoluția este lentă, de săptămâni, dar spre agravare. Tomografia computerizată arată colecția, care uneori poate să fie cu o densitate lichidiană foarte scăzută. Alte investigații din neurochirurgia clasică nu sunt de recomandat acum, pentru că sunt riscante, cu excepția transiluminării (fig. V,1,a,b).



a.

Tratamentul este chirurgical şi anume, fie drenaj extern aspirativ, la o presiune mică timp de câteva zile, pentru a permite reexpansionarea creerului, fie drenaj subduro-peritoneal, cu durată de câteva luni, care poate fi îndepărtat după revenirea creerului la normal. Nu se va îndepărta capsula de pe creer

Prognosticul actual, datorită metodelor moderne de diagnostic şi tratament este bun,



b.

Scanned with OKEN Scanner

Fig. V,1

dar 5% decedează, iar la restul pot apare fără a se putea preciza încă în ce procentaj, sechele, dintre care cea mai de temut este microcefalia cu oligofrenie şi diplegie sau tetraplegie, apoi hidrocefalia, sau epilepsia.

2.3. Traumatismele craniocerebrale ale copilului de peste 3 ani

Pe măsura înaintării în vîrstă, acestea seamănă tot mai mult cu acelea ale adultului. Vom trata la început traumatismele închise, apoi pe cele deschise.

2.3.1. Fracturile complexe sunt fracturi mixte ale bolţii şi bazei craniului, care comunică cu cavităţile craniene şi realizeaza o continuitate între endocraniu şi exterior (Arseni şi colab., 1980). Din acest grup fac parte:

1. Fracturile ce afectează orbita. Sunt fracturi frontale, iradiate la pereţii orbitei. Traiectul lor poate intersecta canalul nervului optic, secţionîndu-l sau comprimîndu-l, cecitatea primitivă putînd rămîne definitivă. În forme medii, apare hematomul retrobulbar cu exoftalmie, care se resoarbe progresiv.

2 .Fracturile care afectează sinusurile aerice. La copiii mai mici, sinusul sfenoidal şi cele etmoidale, la cei mari, la care s-au pneumatizat sinusurile frontale, pot fi prinse şi acestea. De multe ori pot da naştere la liquoree frontonazală post-traumatică, care dacă nu cedează după puncţii lombare decompresive şi se transformă în fistulă de LCS, este uneori greu de tratat.

3. Fracturile stâncii temporale sunt de obicei longitudinale, mai rar transversale şi produc iniţial otoragie, printr-o perforaţie timpanală. Şi ele pot produce otoliquoree, cu transformare posibilă sub tratament în fistulă otică de LCR. Traiectul de fractură poate intersecta conductul auditiv intern, sau pe cel al nervului facial, putînd rezulta surdităţi şi paralizii de nerv facial definitive. Menţionăm că, datorită elasticităţii crescute a oaselor la copil, acest tip de fracturi este foarte rar întîlnit la vîrstele mici.

2.3.2. Leziunile meningocerebrale (Sindroame posttraumatice primare)

Sunt comoţia cerebrală, contuzia şi dilacerarea cerebrală.

2.3.2.1. Comoţia cerebrală este o pierdere scurtă de conştienţă de cîteva secunde, care survine imediat după traumatism, însoţită de fenomene vegetative tranzitorii, cu revenire ad integrum şi fără consecinţe imediate sau tardive. Nu are substrat anatomopatologic vizibil microscopic.

Scanned with OKEN Scanner

2.3.2.2. Contuzia cerebrală. Este cea mai frecventă leziune a creierului, care apare roşu-violaceu, edemaţiat, iar microscopic, apar infiltrate sanguine, mai ales în substanţa albă. Cu cît acestea sunt mai întinse, leziunea este mai gravă. Poate fi difuză sau localizată.

a) *Contuzia cerebrală difuză* este clasic împărţită în 3 grade: minoră, medie şi gravă.

- Contuzia cerebrală minoră: pierderea de conştienţă durează cîteva secunde, pînă la minute. La revenirea conştienţei, copilul prezintă cefalee intensă (datorată hemoragiei subarahnoidiene) care se atenuează în cîteva zile, greţuri, vărsături, care uneori necesită reechilibrare hidroelectrolitică. Uneori, apar tulburări de echilibru cu durata de cîteva zile. P.L. poate arăta o hemoragie microscopică,cu hematii crenelate ; *lipsa acesteia nu infirmă existenţa unei contuzii parenchimatoase*. Tomografia computerizată poate arăta mici hemoragii în regiunea nucleilor striaţi. Este necesar un repaus la pat pentru 7-14 zile, cu întreruperea activităţii şcolare (grădiniţă) şi luminalizare timp de cel puţin 1 lună.
- Contuzia cerebrală medie. Pierderea stării de conştienţă durează cîteva ore, pînă la cîteva zile. Deci starea de comă este de cele mai multe ori prezentă, dar destul de superficială. În primele zile, pot exista semne piramidale tranzitorii, (semnul Babinscki, hemipareză) sau pareze oculomotorii. După revenirea stării de conştienţă, pot apare stări de agitaţie psihomotorie. O fază intermediară spre revenirea la normal, este cea a tulburărilor de echilibru, asemănătoare unei ataxii cerebeloase. Puncţia lombară arată un LCS aproape întotdeauna hemoragic macroscopic. Evoluţia se face spre regresia simptomelor în 14-21 zile. Explorarea CT arată un edem difuz şi aceleaşi focare hemoragice bilaterale în nucleii bazali, care se resorb pe măsura ameliorării simptomatologiei clinice, EEG arată alterări difuze, care pot persista luni de zile. Tratamentul este intensiv pînă la revenirea stării de conştienţă. Repausul la pat durează 14-21 zile, pacientul trebuind luminalizat minim 3 luni.
- *Contuzia cerebrală gravă.* Starea de comă este obligatorie, cu durată de cel puţin cîteva zile. La aceasta se asociază un sindrom bipiramidal (semnul Babinski prezent bilateral), hemipareze sau hemiplegii, cu sau fără semne de afectare a trunchiului cerebral, mioză, sau midriază uni sau bilaterală.

În afara comei, contuziile cerbrale grave se caracterizează prin:

- alterări profunde ale funcţiilor vegetative: tahicardie, apoi bradicardie, iniţial creşterea tensiunii arteriale, apoi prăbuşirea acesteia, tahipnee şi, în stadiul de agravare, respiraţia Cheyne-Stokes, hipertermie;

Scanned with OKEN Scanner

- sindrom neurologic focal cu hemipareză, sau hemiplegie, fără ca examenul CT să releve existența unor hematoame chirurgicale, sau sindrom neurologic difuz, cu prezența semnului Babinscki bilaterală, devierea conjugată a globilor oculari, semne piramidale. De o gravitate deosebită este apariția semnelor de afectare a trunchiului cerebral (dar poate exista, rar, și o contuzie primitivă a trunchiului cerebral) și anume:

- tulburările tonusului de tip rigiditate de decorticare (membrele inferioare în extenzie, cele superioare, în flexie) și, mai grav, rigiditate de decerebrare (membrele inferioare în extenzie, cele superioare în extenzie și rotație internă în hiperpronație); - ceafă flască (semn de mare gravitate); - midriază, inițial reactivă, apoi fixă; fixitatea unilaterală e un semn de gravitate, dar midriaza fixă bilaterală este un simptom de foarte mare gravitate; - abolirea deglutiției;

- vărsături "în zaț de cafea". În general, la un copil după 48 ore de comă, se poate aprecia prognosticul, dar pînă la superficializarea acesteia, mai pot surveni episoade de agravare.

Diagnosticul paraclinic se pune cu ajutorul tomografiei computerizate și a rezonanței magnetice nucleare, care evidențiază focare hemoragice difuze corticosubcorticale.

Modificările CT în contuzii cerebrale

(după Marshall și colab., 1991)

Gradul de afectare cerebrală difuză	**Modificările CT**
Gradul I	Absente
Gradul II	Cisternele bazale : prezente Linia mediană : deplasare discretă (1-5mm)
Gradul III	Cisternele bazale : comprimate Linia mediană : deplasare 5mm
Gradul IV	Cisternele bazale : absente Linia mediană : deplasare peste 5mm

Trebuie totdeauna efectuată o examinare în dinamică a modificărilor CT, fiindcă în creerul contuz se poate forma un hematom.

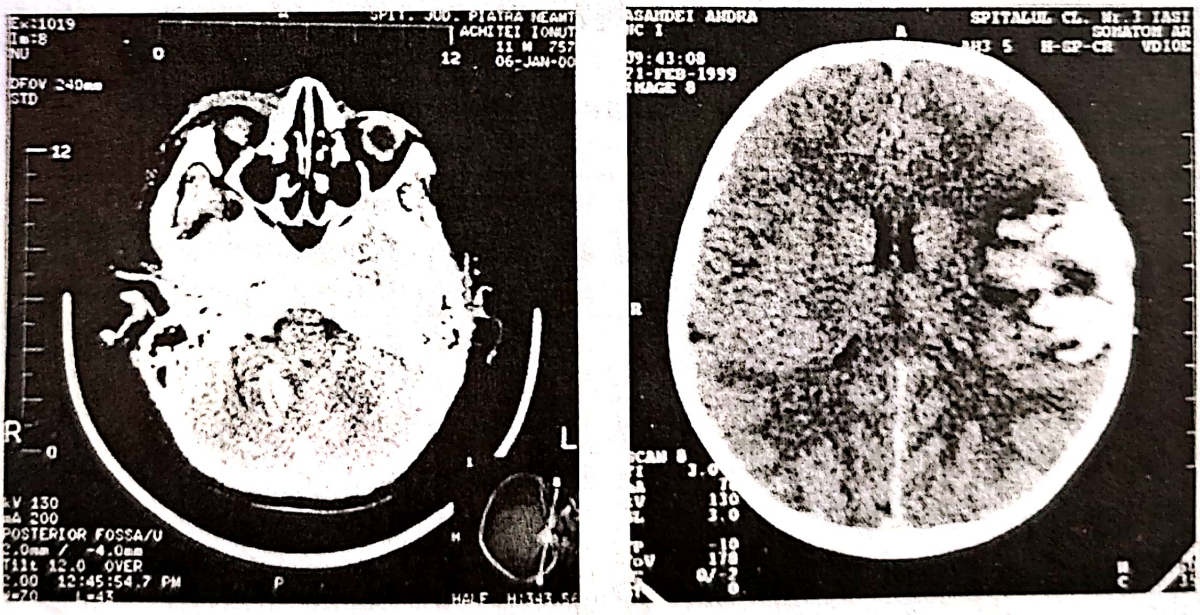
b) *Contuzia cerebrală localizată*

În cazuri favorabile, leziunile contuzive sunt localizate la unul sau 2 lobi, starea de comă durează mai puțin și apar fenomene focale (hemipareze, afazie). În afara contuziei primitive de trunchi cerebral, deja

Scanned with OKEN Scanner

descrise, mai apare *contuzia zonei* orbito-frontale, *contuzia lobilor occipitali* în traumatisme cu impact occipital (clinic, cecitate pentru cîteva ore, apoi vederea revine în cîteva zile la normal) şi *contuzia cerebeloasă* (fig. V,2a), mai rară decît la copilul mic. Explorarea CT şi RMN evidenţiază un focar unic de contuzie hemoragică cerebrală, care se va resorbi în 3-4 săptămîni (fig. V,2b).

2.3.2.3. Dilacerarea cerebrală. Este o distrugere (ruptură) a parenchimului cerebral, localizată cel mai des la lobul temporal, apoi a polului frontal, datorită izbirii creierului de mica şi marea aripă a sfenoidului. La copil, sunt mai rare şi mai superficiale decât la adult, datorită elasticităţii crescute a parenchimului cerebral şi a vaselor cerebrale. Clinic, se manifestă ca un hematom intracranian, dar există şi cazuri fără comă, la care simptomul principal este cefaleea. Diagnosticul medical este prin tomografie computerizată, care arată un focar de dilacerare, cu sau fără edem perifocal şi cu deplasarea sistemului ventricular . Se poate pune şi prin angiografie carotidiană. Tratamentul: antiedematoase cerebrale. Dacă acestea nu dau rezultat, monitorizat pe imagini CT repetate, atunci se va opera aspirându-se ţesutul atriţionat.



a. b.

Fig. V, 2

2.3.3. Sindroame posttraumatice secundare.

Sunt reprezentate de hematoamele extradurale, subdurale şi intracerebrale.

Scanned with OKEN Scanner

2.3.3.1. Hematoamele extradurale. Sunt situate între dura mater şi os şi au o incidenţă de 0,8-2,2%, mult mai scăzută decît la adult, datorită: a) elasticităţii mari a oaselor copilului şi aderenţei deosebite a durei mater, zona lui Gérard Marchant fiind puţin decolabilă. Astfel, vasele durale urmează mişcările imprimate de traumatism osului şi se vor rupe mai greu. b) diastazisul traiectului fracturar permite ca sîngele să se răspândească sub aponevroza epicraniană. c) arterele nu sunt incluse în şanţuri osoase rigide, în care să fie rupte de traiectul de fractură. Vîrsta de apariţie maximă este cuprinsă între 11-15 ani (Arseni şi colab.,1980). În realitate, datorită mijloacelor moderne de investigaţie (CT, RMN), a crescut numărul cazurilor de hematoame intracraniene la copil. Principala sursă de sângerare este arterială şi anume ramul posterior al arterei meningee mijlocii, urmînd apoi ruperea sinusurilor durale şi foarte rar, sîngerările venoase difuze. Volumul variază între 30-100 ml, dar pot exista şi hematoame de pînă la 50 ml bine tolerate la copilul mare. Contează în primul rînd rapiditatea de constituire a colecţiei, încât volumul minim tolerat (Ford şi Mc Lawrin,1963) este relativ: 30-50 ml, la copilul mai mare. Cam 50% sunt localizate temporal. Rarisim sunt situate în fosa posterioară. Cele mai multe sunt subacute, nu se descriu hematoame extradurale cronice la copil. Clinic, la copilul peste 3 ani evoluţia este în 3 timpi:

Sindroame clinice evolutive după contuzia cerebrală gravă
(A. V. Ciurea, 1998)

A	Leziuni situate în partea superioară A trunchiului cerebral	1. Mutismul akinetic 2. Sindromul de dezaferentare 3. Starea vegetativă persistentă
B	Leziuni situate în nucleii bazali	1. Sindromul diencefalic 2. Sindromul Korsakov 3. Sindromul Klüver-Bucy
C	Leziuni situate în cortex	1. Rigiditatea prin decorticare 2. Surdomutitatea 3. Sindromul vegetativ prefrontal (Tönnis) 4. Agitaţia 5. Amnezia postraumatică
D	Leziuni difuze	Sindromul apalic
E	Sindroame prin leziuni în diferite etaje ale SNC	Rigiditatea prin decerebrare

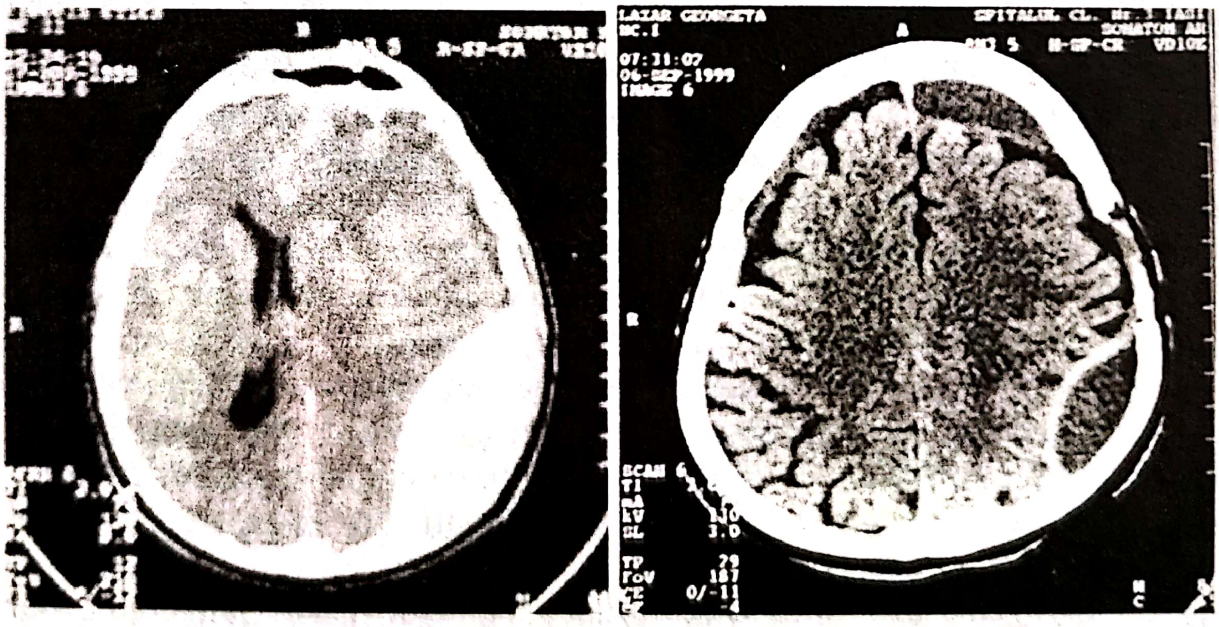
Scanned with OKEN Scanner

pierderea de conştienţă iniţială cu suferinţă de contuzie cerebrală, ameliorare, apoi agravare, cu semne neurologice de focar. De o mare importanţă sunt semnele locale (echimoză mastoidiană, edemul "pufos" al scalpului sub care radiografia decelează o fractură).

La sugar şi copilul mic, aspectul clinic prezintă 2 caracteristici: a) intervalul remisiv de obicei lipseşte; b) faza de agravare se instalează brusc, însoţită de mari tuburări vegetative; c) tabloului neurologic i se asociază o anemie marcată (Kahn,1974). La copilul mai mare, în traumatisme grave, coma inţială se agravează progresiv, dar aici sunt şi leziuni asociate ale creierului.

Diagnosticul paraclinic: radiografia de craniu poate arăta un traiect de fractură ipsilateral hematomului. Angiografia carotidiană arată pe imaginile antero-posterioare un spaţiu avascular între os şi parenchimul cerebral, uneori cu decolarea arterei meningee mijlocii şi extravazarea substanţei de contrast sub formă de pete în teritoriul acestei artere (pseudoanevrism). Acum, tomografia computerizată arată clar colecţia hematică, sediul acesteia, volumul său. cât şi leziunile cerebrale associate (fig. V,3a).

Prognosticul este rezervat la cazurile cu o evoluţie gravă de la început, sau operate prea tîrziu. *Tratamentul*: evacuarea hematomului printr-un mic volet ostoplastic, centrat pe hematom. Evoluţia postoperatorie, atunci când momentul chirurgical nu a fost depăşit, este foarte bună, spre vindecare completă.



a. b.

Fig. V, 3

Scanned with OKEN Scanner

2.3.3.2 Hematoamele subdurale sunt situate în spaţiul dintre lepto şi pahimeninge, deşi hematomul subdural acut s-ar dezvolta în spaţiul subarahnoidian (hematom subarahnoidian - Arseni). Această delimitare anatomopatologică nu are însă nici o importanţă din punct de vedere clinic, paraclinic şi, mai ales, terapeutic. Incidenţa lor variază între 1-4% la copiii peste vârsta de 2 ani. La sugar şi copilul mic, până la 2 ani, apar colecţii subdurale nehematice care au caracteristici deosebite (Mealey, 1968) şi pe care le-am descris deja. Ca şi hematoamele extradurale, predomină la sexul masculin. La hematoamele subdurale, se menţine clasificarea anatomoclinică în acute, subacute şi cronice. Patogenia celor acute şi subacute este asemănătoare: sâgerarea din arteriole, prin izbirea creierului în decelerație de crestele osoase ale endocraniului, completate cu sângerări venoase.

a) *Hematomul subdural acut şi subacut.* Sunt constituite din cheaguri negre, aderente, cu sânge negru, a cărui cantitate este cu atât mai mare, cu cât intervalul scurs de la traumatism este mai mare. Volumul este de 50-150 ml, fără a exista un volum critic, de la care starea pacientului se deteriorează. Ţinînd cont de patogenie, localizarea cea mai frecventă este fronto-temporală, apoi parietală şi foarte rar, în fosa posterioară. Tabloul clinic al hematomului subdural recent este asemănător cu acela al hematomului extradural, putând exista forme grave de la început, forme cu agravare lent-progresivă şi fără interval remisiv şi forme cu interval remisiv. Cu cât copilul este mai mare, intervalul remisiv, chiar cu durata de câteva ore, poate fi mai bine precizat. Examenele paraclinice arată aceleaşi modificări pe care le-am descris la capitolul precedent. *Prognosticul* va fi favorabil, dacă în evoluţia clinică vor predomina elementele de focar şi cu atât mai defavorabil, cu cât semnele de angajare şi compresiune ale trunchiului cerebral sunt mai grave. Dacă se asociază cu alte leziuni primare cerebrale grave , prognosticul este rezervat. Diagnosticul se pune pe aceleaşi elemente clinice şi paraclinice ca în hematomul extradural, tratamentul fiind obligatoriu chirurgical.

b) *Hematomul subdural cronic*. Incidenţa este mult mai mică decât la adult, totuşi ar reprezenta, după Arseni şi colab. (1980) cam 1/3 din hematoamele subdurale ale copilului. Predomină la intervalul de vârstă 12-15 ani şi la sexul masculin, mecanismul traumatic de producere incriminat fiind de obicei tot decelerația.

Patogenia este diferită de a hematoamelor acute. Sângerarea s-ar produce imediat postimpact, pe o suprafaţă nu prea mare, având drept sursă o venă corticodurală care se rupe. Cheagul astfel format se lichefiază

Scanned with OKEN Scanner

treptat, înconjurându-se inițial cu o capsulă de fibrină, care apoi se organizează conjunctiv. Conținutul lichid al hematomului, de culoare brun-verzuie, fiind hiper-osmolar, atrage în interior lichid din spațiile subarahnoidiene, astfel hematomul mărindu-şi volumul. La creşterea sa contribuie şi resângerările din capsulă, sau din venele adiacente. În acest fel, echilibrul instabil dintre hematom şi creier se va rupe, se produce un edem adiacent capsulei, apărând semnele neurologice de focar şi de agravare (angajare). Volumul variază între 50-120 ml, localizările cele mai frecvente fiind fronto-temporală, apoi parietală uneori pot cuprinde întreaga emisferă cerebrală, mult mai rar sunt situate în fosa cerebrală posterioară.

Sunt 3 forme clinice de manifestare a afecțiunii la copilul mai mare: cea clasică, în 2 timpi (traumatism cranian aparent minor, interval remisiv, apoi agravare secundară) forma pseudotumorală, şi aceea de evoluție spontan-rezolutivă. În marea majoritate a cazurilor, evoluția hematoamelor subdurale se face spre agravare. Dar există şi forme în care există o aşa-zisă vindecare spontană cu sechele, prin calcificarea unui hematom de dimensiuni mici sau medii. Această formă clinică, numită "hematom subdural cronic juvenil rezolutiv" (Davidoff şi Dyke, 1938) se caracterizează printr-un sindrom de HIC ce apare la câțiva ani după un traumatism cranian, semn de focar neurologic şi asimetrie craniană cu bombarea şi creşterea volumului unui hemicraniau, iar pe radiografiile de craniu apare calcificarea parietală intracraniană.

Diagnosticul paraclinic: angiografia carotidiană arată pe imaginile antero-posterioare aceeaşi decolare vasculară între os şi creer, care însă va avea aspectul de lentilă biconvexă ("în hamac"), iar la CT, apare hematomul, dar conținutul lui poate să fie uneori foarte apropiat ca densitate de al creerului, încât numai injectarea cu substanța de contrast a capsulei şi a zonei de edem adiacentă poate să pună diagnosticul (fig. V,3b).

Prognosticul este favorabil, dar numai cu condiția operării la timp a hematomului. Este suficientă o simplă trepanație şi evacuarea colecției, capsula de pe creer nu se îndepărtează, creerul expansionând lent ulterior. Mult mai dificil sunt de tratat hematoamele calcificate, la care trebuie extirpată zona calcificată, ceea ce poate duce la resângerări şi alte complicații.

2.3.3.3. Hematoamele intracerebrale. Sunt colecții sanguine bine delimitate, situate în plin parenchim cerebral, pe care îl dislocă, fără a-l distruge. Incidența este sub 1% din traumatismele craniene ale copilului,

Scanned with OKEN Scanner

predomină la sexul masculin şi la segmentul de vârstă cuprins între 8 şi 15 ani. Elasticitatea vaselor cerebrale şi edemul traumatic care apare extrem de rapid la copilul mic contribuie la raritatea acestei leziuni.

Patogenia. Apare deobicei în zone contuze al creerului, prin confluarea unor hemoragii mai mici, într-un hematom care, mărindu-şi volumul, va rupe noi vase venoase, ceeace va contribui la mărirea acestuia. Prin leziuni arteriale directe sau din malformaţii vasculare, se pot produce hematoame voluminoase intraparenchimatoase. Volumul este de 20-50 ml, fiind situat temporal, fronto-temporal parietal şi în fosa cerebrală posterioară. Sunt deobicei unice. Aspectul clinic şi formele evolutive sunt foarte asemănătoare cu acelea ale hematoamelor subdurale recente.

Diagnosticul clinic este susţinut de angiografie, care arată deplasări vasculare, cu spaţiu avascular corespunzător colecţiei hematice. Caracteristică este CT, care arată imagini de sânge coagulat intraparenchimatos, cu edem perifocal şi cu deformarea ventriculilor cerebrali.

Tratamentul actual este mai nuanţat, aplicându-se în formele clinice uşoare osmoterapia, diureticele şi monitorizarea CT. În cazurile grave şi în acelea care nu răspund la tratamentul conservator, se operează, evacuându-se colecţia parenchimatoasă.

Prognostic. La hematoamele cu comă, prognosticul este rezervat; la celelalte, evoluţia este, sub tratament adecvat, bună.

2.4. Traumatismele craniocerebrale deschise

Această categorie de pacienţi se va adresa de la început chirurgului, încât vom face o clasificare anatomică a leziunilor şi vom insista numai asupra problemelor comune mai deosebite.

Astfel, sunt: a) Plăgi simple sau complexe ale scalpului;

b) Fracturile deschise, cu şi fără înfundare;

2.4.1. Plăgile craniocerebrale (cuprind afectarea concomitentă a scalpului, osului, meningelor şi a creerului) a) simple (craniodurale,prin care se scurge LCS, dar creerul este intact); b) propriu-zise (prin plagă se scurge şi detritus cerebral). În toate aceste cazuri, se face numai o toaletă primară a plăgii scalpului şi, sub protecţie de antibiotice şi echilibrarea funcţiilor vitale, se transferă într-un serviciu de neurochirurgie. Complicaţia cea mai de temut a plăgilor craniocerebrale şi care apare în situaţia unui tratament inadecvat sau tardiv aplicat, este fongusul cerebral. *Fongusul cerebral* este o herniere în exterior printr-o plagă a scalpului, a unei porţiuni de creer infectat. Însoţită sau nu de tulburări neurologice (epilepsie, hemipareză) este obligatorie a fi tratată, însă extirparea ţesutului

Scanned with OKEN Scanner

infectat cronic este dificilă, trebuie acoperit defectul dural, iar antibioterapia de aplicat (de obicei cefalosporine de generația 3-a), trebuie să aibă 2 calități: să poată ataca germenele (de regulă stafilococul) care să fie sensibil la substanța respectivă și să aibă o mare penetrabilitate prin bariera hematoencefalică.

2.4.2. Fistulele de LCS. După un traumatism cranian minor sau mediu, sau după o plagă a scalpului suturată dar sub care se află o leziune duro-cerebrală necunoscută, pot apare scurgeri de LCS. Ele indică o fractură a bazei craniului comunicantă cu cavitățile aerice după care primesc și denumirea: rinoliquoree (LCS se poate scurge prin sinusul frontal, sfenoidal sau etmoidal), otoliquoree (scurgerea se face, fie prin ureche medie, fie prin celulele mastoidiene, timpanul fiind fisurat), sau fistulă externă de LCS (scurgere prin plaga scalpului). În ultimul caz, este suficientă tratarea corectă a plăgii craniodurale (cerebrale). În celelalte 2 situații, se fac investigații minuțioase pentru a decela traiectul de fractură, după care timp de 7-10 zile se fac puncții lombare decompresive repetate, sub acoperire de antibiotice. Dacă scurgerea lichidiană nu încetează, acesta se poate transforma într-o veritabilă fistulă, cu traiect fistulos, fiind necesară închiderea chirurgicală a sa. De un real folos este explorarea computer tomografică, care poate descoperi traiecte de fractură care nu se văd pe radiografiile clasice. Uneori, este necesară explorarea cu izotopi radioactivi, pentru precizarea leziunii.

2.5. Investigații paraclinice în traumatismele craniocerebrale

2.5.1. Explorări neinvazive

Ținând cont de fragilitatea copilului, acestea sunt explorările de elecție.

2.5.1.1. Radiografia simplă a craniului

Efectuată sub diverse incidențe arată leziunile osoase ale craniului. În anumite situații (suspiciunea de fractură progresivă) radiografiile trebuie repetate în timp. Caracteristice copilului sunt:

a) Fisura bolții craniului;

b) Dehiscența (diastazisul) unei suturi.

Fisura și dehiscența apar la copii mici.

c) Fractura liniară. Apare la vârste mai mari. Triectul fracturar poate iradia la baza craniului.

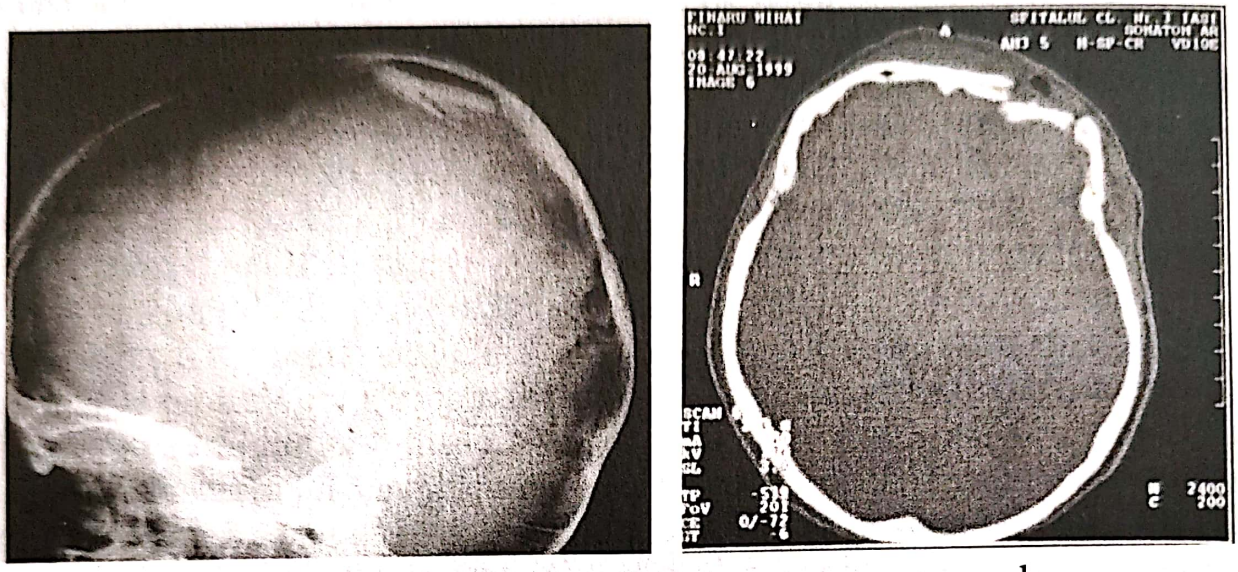
d) Fracturile cominutive, cu mai multe fragmente. Pot fi:

- fără înfundare (fig. V;4a);
- cu înfundare.

Scanned with OKEN Scanner

e) Fracturi complexe. Sunt fracturi cu traiecte multiple, care afectează atât bolta, cât şi baza craniului. Tot radiografiile simple pot arăta:

- eschilele osoase înfundate în creer;
- corpii străini metalici intracranieni.



a. b.

Fig. V, 4

2.5.1.2. Transiluminarea craniului

Este simplă şi uşor de efectuat. Constă în iluminarea cu o sursă puternică de lumină, într-o cameră obscură, a craniului copilului până la vârsta de 1 an. Arată:

a) Sistemul ventricular

b) Parenchimul cerebral

c) Colecţiile extracerebrale.

2.5.1.3. Ecografia transfontanelară. Poate arăta sistemul ventricular, deformările ventriculilor, hematoamele sau tumorile ventriculare. Nu are valoarea tomografiei computerizate.

2.5.1.4. Tomografia axială computerizată

Modificările care apar în diferitele leziuni traumatice cerebrale sau extracerebrale au fost sitematizate de Eisenberg şi colab. (1990) şi Levin şi colab. (1992) astfel:

a) Leziuni „de masă". Sunt colecţii cu un volum de cel puţin 15 cc, de diverse densităţi:

- mare în hematoamele acute extradurale, subdurale, intracerebrale şi în dilacerări.

Scanned with OKEN Scanner

• moderată, în hematoamele subdurale subacute, colecţii purulente extracerebrale.

• mică, în hematoamele subdurale cronice şi alte colecţii lichidiene ale sugarului.

b) Edemul cerebral difuz bilateral, cu deplasarea liniei mediane sub 3 mm. Ventricolii cerebrali sunt mici, iar cisternele bazale sunt comprimate sau obliterate.

c) Edemul cerebral difuz, cu deplasarea liniei mediane de peste 3 mm. Edemul cerebral este reprezentat de o hipodensitate a substanţei albe, difuză sau localizată.

d) Leziunea axonală difuză: mici forme hemoragice (sub 15 mmc) parenchimatoase şi paraventriculare, fără edem cerebral sau leziune de masă.

e) Alte leziuni: contuzia cerebrală hemoragică. Este un infiltrat sanguin, sau colecţie, intraparenchimatoasă, cu efect compresiv şi edematogen, moderat sau mic.

Tomografia computerizată este foarte utilă în decelarea fracturilor bazei craniului, care cu alte metode nu pot fi vizualizate (fig. V,4b).

2.5.1.5. Rezonanţa magnetică nucleară (RMN)

Intrată recent în practica curentă, indică mult mai bine leziunile axonale difuze şi pe acelea traumatice de trunchi cerebral, invizibile la explorarea precedentă.

2.5.2. Explorări invazive.

La copii, s-a renunţat definitiv la ele, cu câteva excepţii, pe care le vom detalia.

2.5.2.1. Angiografia carotidiană şi vertebrală

2.5.2.2. Ventriculografia transfontanelară.

a) Constă în puncţia cornului frontal al ventricolului lateral prin unghiul extern al fontanelei anterioare şi injectarea de câţiva cc aer sau câţiva ml de substanţă de contrast iodată hidrosolubilă. Este mult superiaoră ecografiei, putând arăta şi tumori intraparenchimatose.

b) clasică, occipitală, prin trapanopuncţie, la copilul mare.

2.5.2.3. Monitorizarea presiunii intracraniene (v.tratamentul TCC)

2.5.2.4. Puncţia lombară

Are valoare diagnostică în:

• sângerări subarahnoidiene

• meningită.

ESTE TOTAL CONTRAINDICATĂ ÎN EDEMUL CEREBRAL MARE ŞI ÎN PROCESELE COMPRESIVE CEREBRALE.

Scanned with OKEN Scanner

III. Principii de tratament (Grupul român de Neurotraumatologie)

Începe din momentul acordării primului ajutor la locul accidentului, se continuă în spitalul nespecializat (chirurgia pediatrică) şi, după necesităţi, este finalizat în secţia de neurochirurgie.

3.1 Tratamentul în faza prespitalicească

Primul ajutor şi tratamentul primar în traumatismele craniocerebrale de orice grad începe la locul accidentului, *prin personal medical calificat* şi au următoarele obiective:

- Asigurarea funcţiilor vitale: respiraţie şi circulaţie;
- Evaluarea stării de conştienţă şi a leziunilor craniocerebrale;
- Protecţia şi imobilizarea provizorie a rahisului cervical;
- Primul ajutor în leziunile extracraniene.

3.1.1. Asigurarea funcţiilor vitale

a) Respiraţia

- Administrarea de oxigen
- Evitarea şi combaterea aspiraţiei şi obstrucţiei căilor respiratorii cu sânge din regiunea buco-nazală sau cu suc gastric.
- Intubaţia orotraheală şi ventilaţia sunt obligatorii la bolnavii cu G.C.S. $\leq$ 8 (atenţie la eventualele fracturi ale coloanei vertebrale cervicale!).

b) Circulaţia

În TCC grave şi medii, sau la politraumatizaţi, se vor asigura cel puţin 2 căi venoase periferice cu catetere cu lumen mare, bine fixate.

- *Reechilibrarea volemică* cu soluţii izotone (cele hipotone favorizează instalarea edemului cerebral, cele hipertone sunt dificil de controlat).
- *Vasopresoarele* (fiindcă sugarii şi copiii mici pot dezvolta fenomene de insuficienţă circulatorie acută consecutiv hemoragiilor subgaleale şi intracraniene).
- *Analgetice, sedative.* Supradozajul duce la prăbuşiri tensionale la bolnavii instabili hemodinamic. La intubaţie se va utiliza asocierea opioid + hipnotic. La pacienţii agitaţi, sau cu dureri, se va utiliza asocierea opioid + benzodiazepină cu durată scurtă de acţiune.
- *Terapia depletivă* (Manitol 20%) se va administra numai în come, când se bănuieşte instalare unui sindrom de HIC, sau dacă apare aniozocoria. Se va administra în „bolus" i.v. 0,5-1,5g/Kcorp.
- *Asocierea bradicardie* – hipotensiune arterială indică o leziune a măduvei spinării cervicale.

Scanned with OKEN Scanner

- *Îngrijirea plăgilor scalpului*: hemostază provizorie + pansament

3.1.2. Transportul

- Se preferă mijlocul cel mai rapid;
- Poziția capului la 10-15^0 (cu excepția celor șocați);
- Imobilizarea rahisului cervical;
- Imobilizarea fracturilor membrelor;
- Inventarierea leziunilor extracerebrale;
- Menținerea normotermiei;
- Continuarea evaluării neurologice.

3.2. Tratamentul în centrul spitalicesc nespecializat

La această etapă se vor face următoarele:

- Se va continua monitorizarea evoluției neurologice.
- Se vor rezolva leziunile asociate care necesită un tratament chirurgical de urgență.
- Se va asigura transportul adecvat către centrul specializat.

3.3. Tratamentul în centrul spitalicesc specializat

După prezicerea diagnosticului lezional, tratamentul va fi chirurgical, medical sau combinat.

3.3.1. Tratamentul chirurgical

a. Evacuarea hematoamelor.

b. Plasarea unui drenaj ventricular extern în hidrocefaliile acute.

3.3.2. Tratamentul medicamentos

Obiective:
- Normalizarea PIC;
- Asigurarea unei perfuzii cerebrale adecvate.
- Menținerea homeosteziei organismului

3.3.2.1. Menținerea unei presiuni de perfuzie adecvate pentru a preveni o agresiune ischemică ireversibilă a creerului (care este un efect secundar al traumatismului craniocerebral). Presiunea de perfuzie cerebrală trebuie menținută peste valoarea de 50 mmHg.

3.3.2.2. Plasarea unui monitor de presiune intracraniană este necesară pentru a controla permanent P.I.C.

a) Criteriile de plasare a unui traductor al PIC sunt:

- un scor GCS ≤ 5;
- complicații sistemice, sau hipoxia;

b) Sistemele de măsură ale PIC sunt de 2 tipuri:

- catetere intraventriculare; sunt cele mai precise, în plus permit scăderea presiunii prin evacuarea LCS, la nevoie;
- catetere subarahnoidiene de diferite modele, (Camino, Richmond, etc.)

Scanned with OKEN Scanner

c) Semnificația valorilor PIC în traumatismele craniocerebrale.

- ≤ 10mm Hg = normal
- > 10mm Hg = anormal
- > 15mm Hg = expectativă
- > 20mm Hg = crescută normal
- > 30mm Hg = este obligator un tratament activ medicamentos şi chirurgical> 40mm Hg = foarte grav (contuzie cerebrală gravă, probabilitate de hematom, etc.)

3.3.2.3. Iată secvența metodelor de tratament a HIC postraumatice a edemului cerebral.

a) Ridicarea capului pacientului (favorizează drenajul venos).

b) Hiperventilația. Vasele cerebrale răspund prompt la modificările presiunii arteriale a CO_2. Dacă aceasta este scăzută, se produce vasoconstricție; dacă este crescută, produce vasodilatație.

- PCO_2 nu trebuie scăzută sub 25 mmHg fiindcă antrenează o descreştere contraproductivă a fluxului sanguin cerebral şi poate dezvolta şi o alcaloză respiratorie.

c) Creşterea osmolalității serului (în jurul a 300 m Osm), prin:

- restricție hidrică
- agenți hiperosmolari (glicerol, sulfat de Mg, glucoză hipertonă 33%, uree). Cel mai utilizat rămâne însă Manitolul în soluție 10-20% în doze de 1,5-2g/Kcorp/zi, repetat la 4-6 ore (efectul lui devine vizibil după 20 minute de la administrare).

Atenție ! folosirea repetată a manitolului poate duce la deshidratare şi hiperosmolalitate, iar la bolnavii cu hipovolemie, manitolul poate produce o afectare tubulară renală gravă.

d) Diureticele: Furosemid 1-3mg/Kcorp/zi, administrat intravenos sau intramuscular.

e) Corticoterapia: Nu s-a demonstrat că steroizii ar scade PIC, dar ameliorează complianța creerului şi previn creşterile bruşte ale presiunii intracraniene

- hidrocortizon hemisuccinat 10-20 mg/Kcorp/zi
- prednison 1-2 mg/Kcorp/zi
- unele centre utilizează megadoze de steroizi în faza acută a edemului cerebral (1 mg/Kg/Dexamethasone i.v. apoi 0,5 mg/Kgcorp/zi).

f) Barbituricele. Acționează prin scăderea fluxului sanguin cerebral, reducerea activității metabolice a creerului şi a transmisiei sinaptice. Se administrază o doză inițială de 3mg/kcorp de Pentobarbital sodic, apoi doza de întreținere este de 0,5 mg/Kcorp/h.

Scanned with OKEN Scanner

g) Hipotermia

IV. Politraumatismele cu participare craniocerebrală

4.1. Generalități

Deoarece la copilul peste vârsta de 3 ani aproape întotdeauna traumatismul cranian este asociat altor traumatisme, uneori acestea fiind de o gravitate mai mare decât leziunile creerului, am considerat util să amintim acest capitol de patologie.

Politraumatismele sunt traumatisme care afectează cel puțin 2 segmente ale corpului uman (viscerale, ale craniului, ale membrelor) și determină repercusiuni circulatorii sau respiratorii, cu gravitate vitală. Pacientul se numește în acest caz politraumatizat. Dacă numai un organ este atins grav și coexist și alte leziuni ușoare, atunci este vorba de polirăniri, pacientul fiind denumit polirănit. Importantă pentru practicianul pediatric generalist sau chirurg este mai întîi trierea acestor mici pacienți, apoi eșalonarea tratamentului operator.

Meyer și colab. (1981), au imaginat o scară de evaluare a gravității politraumatismului după regiunile afectate, numită scala MISS (modified injury severity scale). Aceste regiuni sunt: craniul cu masivul facial, trunchiul, abdomenul + bazinul și extremitățile. Gradele de severitate au fost notate de la 1 la 5, astfel (v. Anexa)

1 = afectare minoră
2 = afectare moderată
3 = afectare severă, fără a se pune problema supraviețuirii
4 = afectare severă, cu risc privind supraviețuirea
5 = starea critică, supraviețuirea incertă

Ținând cont de labilitatea neurovegetativă a copilului, totdeauna la un politraumatizat trebuie să menținem funcțiile cardiocirculatorii și respiratorii ca să nu se instaleze starea de șoc.

Pe aceste principii se va calcula scorul pediatric de traumă (M. Olteanu, 1998).

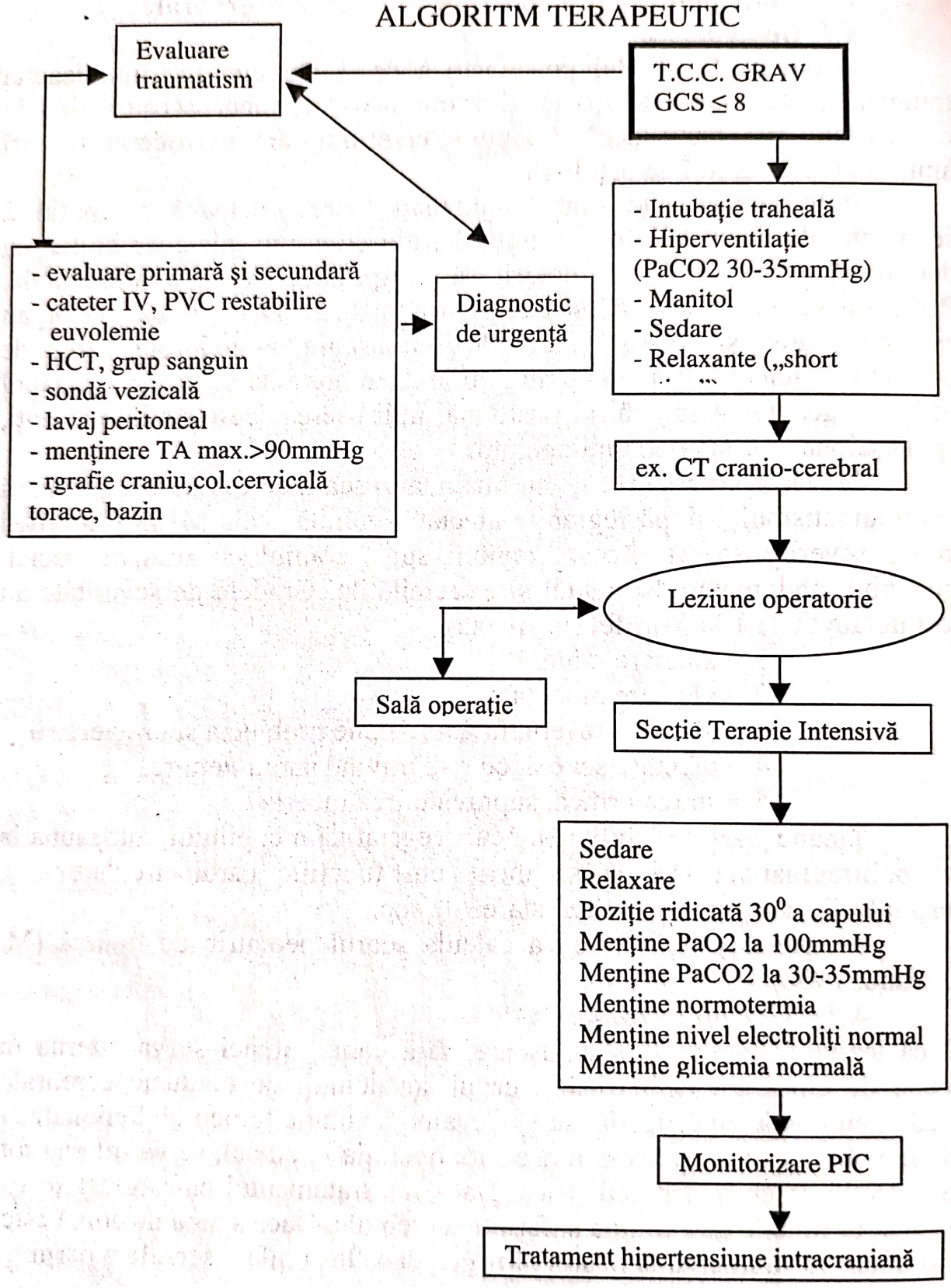
4.2. Principii de tratament

Dacă leziunile cerebrale sunt ușoare, fără comă, atunci se va interna în secția de chirurgie pediatrică.În cazul suspiciunii de contuzie cerebrală medie, cu comă superficială, se vor evalua leziunile toraco-abdomonale și ale membrelor și dacă acestea necesită operația imediată, se va interna tot la o secție de chirurgie pediatrică. Dacă nu, tratamentul chirurgical se va amâna, în funcție de evoluția suferinței cerebrale. Dacă starea de comă este profundă, se va interna la neurochirurgie, dacă leziunile viscerale o permit.

Scanned with OKEN Scanner

Anexa 3

3.4. TRAUMATISME CRANIO-CEREBRALE GRAVE
ALGORITM TERAPEUTIC



Scanned with OKEN Scanner

Scorul pediatric de traumă

Componentă	CATEGORIE		
	+ 2	+ 1	- 1
Greutate	≥ 20 Kg	10 – 20 Kg	< 10 Kg
Cale aeriană liberă	Da	Poate fi menținută	Nu poate fi menținută
TA sistolică	≥ 90 mmHG	50 – 90 mmHg	< 50 mm Hg
S.N.C.	Vigil	Obnubilat, pierdere de Conștiență	comă, decerebrat
Plăgi	Fără	Minore	majore, penetrante
Schelet (fractură)	Fără	fractură inchisă	fractură deschisă, fracturi multiple
Tegument	Fără	Minore	majore, penetrante

Cea mai dificilă opțiune este atunci cînd există concomitent 2 leziuni, care pun probleme de urgență vitală, de exemplu un hematom extradural şi o ruptură de splină cu stare de şoc. În aceste cazuri se va opera în echipă complexă, concomitent. În încheiere, trebuie să subliniem că echipa de neurochirurgie şi traumatologie trebuie secondată totdeauna de o echipă de anestezişti reanimatori deosebit de competenți.

4.3. Sindromul de copil bătut (abuzat)

4.3.1. Generalități

Descris în ultimii 30 ani de autorii occidentali, sub numele de „bathered child sindrome", „child (infant) abuse" sau „neglected child syndrome", se referă la traumatismele multiple şi repetate pe care le suferă un copil din partea părinților. 10% din copiii sub vârsta de 5 ani cu traumatisme craniene se încadrează în această entitate.

4.3.2. Patogenie

Este vorba de un traumatism cranian direct, sau unul indirect.

a) Traumatismul direct este mai frecvent întâlnit la copiii mai mari de 1 an.

b) Traumatismul indirect apare des la sugari. El a fost descris pentru prima dată de Caffey în 1974 sub numele de „whyplash – shaken infant syndrome" adică sindromul sugarului scuturat. Acesta constă în

Scanned with OKEN Scanner

mişcări de du-te – vino induse capului prin scuturarea copilului care este prins de umeri de către părintele agresor. În acest tip de agresiune, craniul greu, musculatura gâtului slab dezvoltată şi fragilitatea creerului foarte tânăr, parţial mielinizat, vor determina leziuni cerebrale şi hemoragii intracraniene.

4.3.3. Diagnostic

a) În *sindromul sugarului scuturat* este caracteristică discrepanţa dintre absenţa leziunilor scalpului sau oaselor craniului şi *leziunile hemoragice grave intracraniene şi intraoculare.*

b) La copilul mai mare, caracteristice sunt leziunile cutanate (plăgi, echimoze) cât şi fracturi ale craniului, coastelor şi membrelor *care au vechimi diferite.*

Alte elemente de diagnostic pozitiv sunt:

- un istoric al traumatismului neadecvat leziunilor diagnosticate;
- intervalul mare între traumatism şi adresarea la medic, aceasta producându-se de obicei atunci când starea clinică a pacientului este foarte gravă;
- relaţia tensionată între copil – părinţi în camera de gardă, sau în spital.

4.3.4. Tratament

Este acela al leziunilor traumatice diagnosticate.

În plus, trebuie rezolvată situaţia familială a copilului, pentru reinserţia socială a acestuia.

În ţările occidentale, în spitalele de copii există echipe specializate în protecţia copilului.

V. Sechelele traumatismelor craniene

5.1. Generalităţi

Este surprinzătoare revenirea la normal a copiilor cu traumatisme craniocerebrale grave, care au stat în comă chiar 2-3 săptămâni, de aceea se consideră că prognosticul general al acestor leziuni la copil este mult mai favorabil decât la adult. Mortalitatea este cuprinsă între 5 şi 6% la cazurile cu comă şi aceasta, mai ales în primele 24 ore, iar aproape 2/3 din aceste cazuri au o evoluţie bună, fără sechele (Arseni şi colab.,1980). Dar, după trecerea perioadei acute şi a convalescenţei, se menţin anumite tulburări neurologice şi mai ales, psihice, fiindcă, pînă la vindecarea completă, trebuie aşteptat o perioadă de 2 ani. După trecerea acestui interval, se poate vorbi de sechele şi se va evalua deficitul definitiv.

Scanned with OKEN Scanner

Scala de prognostic tardiv Glasgow

(Glagow Outcome Scale)

I	GR	(good recovery)	Revenire totală
II	MD	(moderate disability)	Tulburări neurologice moderate
III	SD	(severe disability)	Tulburări neurologice grave
IV	VS	(vegetative state)	Stare vegetativă
	D	(dead)	Decedat

5.2. Sindroame posttraumatice reziduale (evolutive spre ameliorare)

5.2.1. Sindroame neurologice

a) Hemiparezele cedează treptat, după un tratament recuperator şi medicamentos adecvat, iar hemiplegiile regresează marcat, constatându-se un procentaj important de recuperări complete.

b) *Tulburările de vorbire.* Deşi se menţin cam la 10% din pacienţi, la foarte puţini vor deveni sechele, fiindcă "un copil afazic se vindecă totdeauna, un afazic tânăr se ameliorează întotdeauna şi se vindecă uneori, iar afazicul în vârstă se ameliorează puţin, sau deloc" (Foix, citat de Arseni,1980).

c) *Paraliziile de nervi cranieni.* Cei mai frecvent afectaţi la copil sunt oculomotorii, urmînd apoi facialul şi nervul optic. Este vorba de cele mai multe ori de un traumatism grav, cu comă, deşi paraliziile de facial pot apare şi în traumatisme relativ minore, dar însoţind totdeauna o fractură a stîncii temporale.

5.2.2. Epilepsia posttraumatică

Survine cu o frecvenţă de 1% (la *copiii mari*) până la 12-15% (la sugari),iar tratamentul modern al traumatismelor craniocerebrale grave, cît şi profilaxia comiţialităţii n-au schimbat mult frecvenţa de apariţie a acestei boli. Clasificările actuale ale epilepsiei postraumatice, (Vigouroux-1972, Rusu şi Dimov- 1979), o împart în: epilepsie imediată, epilepsie recentă, epilepsie tardivă şi hipertardivă.

a) Epilepsia imediată apare de la câteva minute, până la câteva ore după impact, ea fiind cea mai frecventă la copil, datorită pragului epileptogen forte scăzut şi a edemului cerebral care se dezvoltă foarte rapid. Crizele pot fi izolate (benigne) sau sub formă de rău epileptic (grave). De cele mai multe ori nu mai apar la copil, sau adult, dacă au fost bine trataţi.

Scanned with OKEN Scanner

Profilaxia epilepsiei se face cu doze minime de anticonvulsivante (Carbamazepine, Diazepam sau Fenobarbital), administrate în funcţie de greutatea corporală a pacientului. Tratamentul epilepsiei postraumatice este identic cu acela al epilepsiei idiopatice (v. capitolul respectiv).

b) Crizele comiţiale recente apar în primele 30 de zile după impact şi deobicei sunt simptomatice indicând un focar lezional intracranian. Pacientul trebuie operat, dacă se decelează o leziune chirurgicală, apoi se va trata ca în paragraful precedent.

c) Crizele comiţiale postraumatice tardive. Survin între 1 lună şi 6 luni de la impact şi sunt foarte rare la copii acum, după instituirea sistematică a profilaxiei antiepileptice la traumatizaţii craniocerebrali.

d) Crizele comiţiale postraumatice hipertardive apar la peste 2 ani de la impact şi reprezintă o veritabilă sechelă. Sunt foarte rare la copil.

5.2.3. Sindroamele neuro-endocrine. Sunt foarte rare, apărând după traumatisme grave, cu comă prelungită şi se datoreaza leziunilor din aria diencefalohipofizară. Sunt reprezentate de:

a) *diabetul insipid*, dar care după 6 luni - 1 an de tratament de substituţie se poate ameliora, până la dispariţie;

b) *sindromul Fröhlich-Babinski*, care deobicei se constituie într-o sechelă;

c) *caşexie*, care evoluează lent spre deces.

5.2.4. Sindromul subiectiv postcontuzional cuprinde un ansamblu de simptome polimorfe subiective, care uneori însoţesc deficite neurologice reale, dar pe primul plan sunt cefaleea, vertijul şi starea de fatigabilitate.

5.2.5. Sindroame psihice reziduale

În cadrul acestor sindroame există 2 tipuri de tulburări, care se pot asocia: a) Tulburări intelectuale şi b) Tulburări psihocaracteriale.

5.3. Sechelele traumatismelor craniocerebrale

După 2 ani de la traumatism, perioadă de timp în care s-au aplicat tratamente complexe, inclusiv recuperare neuromotorie şi psihomotrie, se pot evalua cu precizie acelea dintre sindroamele posttraumatice reziduale care se vor permanetiza în deficitele sechelare. Ele vor marca toată viaţa pacientul.Sindroamele sechelare sunt grupate la fel ca în paragraful 5.2.

5.4. Aprecierea medico-legală

Din acest punct de vedere, aprecierea prognostică a traumatismelor craniocerebrale la copii se pune astfel: a) *În starea acută* se ridică problema vitală sau a unei infirmităţi somatoviscerale; b) *În starea recentă*

Scanned with OKEN Scanner

şi tardivă se ridică problema duratei necesare pentru reluarea activităţii anterioare (şcolaritate) sau cea a sechelelor neuropsihice.

VI. Particularităţi ale traumatismelor craniocerebrale la copil

Aproape 95% din traumatismele craniene ale copilului sunt benigne, mult mai numeroase decât la adult; vom prezenta particularităţile acestora.

1. Din punct de vedere al leziunii cerebrale, cel mai des este întâlnită contuzia cerebrală, hematoamele fiind mult mai rare.

2. Din punctul de vedere al evoluţiei apar 2 contradicţii: prima este cea dintre violenţa impactului din multe cazuri şi benignitatea evoluţiei; cea de a doua este surprinzător de rapida evoluţie, de numai câteva ore, fie spre ameliorare, fie spre agravare.

3. Modificările stării de conştienţă reprezintă cel mai semnificativ simptom din evoluţia unui copil traumatizat.

4. Marea labilitate vegetativă, hipertermia fiind un semn fidel de agravare (faţă de adult), deşi nu cel mai important.

5. Deficitele neurologice nu au aceeaşi semnificaţie de gravitate ca la adult.

6. În funcţie de vârsta copilului, particularităţi diferite prezintă traumatismule obstetricale, cele ale copilului 0-3 ani şi acelea ale copilului mai mare.

BIBLIOGRAFIE

1. CIUREA A.V.: Traumatismele craniocerebrale. In: Olteanu M. (Ed.): Traumatologie pediatrică. Ed. A.P.P., Bucureşti, 1998, 61-133.

2. CRISTESCU A.: Terminologii actuale în traumatologia craniocerebrală. Rom.J.Leg.Med.,1998, 6, 153-158.

3. CONSTANTINOVICI A.,CIUREA A.V.: Ghid practic de neurochirurgie. Ed.Medicală, Bucureşti, 1998, 555, pp.

4. DIMOV V.,ANGHEL M.: The clinical criteria in gravity asseassement of acute head injuries associated with coma. Acta Neurochir.,1979, Suppl. 28, 29-34.

5. DIMOV V. şi colab.: Plăgile cranio-cerebrale împuşcate prin arme de foc. Neurologia, Pediatria, Neurochirurgia (Buc.), 1990, 35, 117-118.

6. EISENBERG H.M. şi colab. : Initial CT findings in 753 patients with severe head injury. A report from NIH Traumatic Coma Data Bank. J.Neurosurg.,1990, 73, 688-698.

Scanned with OKEN Scanner

7. KISSON N. şi colab.: Pediatric differences in pathophysiology injury patterns and treatment compared with adult trauma. Can. Med. Assoc. J.,1990, 42, 27-34,

8. LEVIN H.S. şi colab.: Severe head injury in children: Experience of the traumatic Coma Data Bank. Neurosurgery, 1992, 31, 435-444.

9. MAZUREK A.J.: Epidemiology of pediatric injury. J. Accident & Emergency Med.,1994, 11, 9-16.

10. MIHAILOV I.: Traumatismele craniene la copil. Teză de doctorat, U.M.F.,Iaşi, 1999.

11. NISHIMURA K.,MORI K.,SAKAMOTO T.,FUJIWARA K.: Management of subarachnoid fluid collections in infants based on a long-term follow-up study. Acta Neurochir.,1996, 138, 179-184.

12. NOAH Z.L. şi colab.: Management of the child with severe brain injury. Critical Care Clin.,1992, 8, 59-77.

13. RAWBINSON J.S. şi colab,: Subdural haemorrhages in infants: population based study. B.M.J.,1998, 317, 1558-1561.

14. RUSU M.: Neurochirurgie. Ed. Contact Internațional, Iaşi, 1993.

15. TOMBERG T. şi colab.: Computerized tomography and prognosis in paediatric head injury. Acta Neurochir.,1996, 138, 543-548.

16. VIGOUROUX P.R., BAURAND C., CHOUX M., GUILLERMAIN P.: Etat actuel des aspects siquellaires graves dans les traumatismes craniens de l'adult. Neurochirurgie, 1972, 18 Suppl 2, 1-260.

17. WOISCHNECK F.R.,DIEDRICH M.: Early magnetic resonance imaging of brainstem lesions after severe head injury. J. Neurosurg.,1998, 89, 707-712.

Scanned with OKEN Scanner

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul VI.

Traumatismele vertebro-medulare

6.1. Generalităţi

Traumatismele vertebro-medulare (TVM) cu potenţial lezional medular/radicular, sunt rare la copil, frecvenţa lor fiind mai crescută la cei politraumatizaţi.

6.1.1 Leziunile spinale la copil diferă de cele ale adultului. Coloana vertebrală imatură are ţesut discal sănătos, os bine mineralizat, elasticitate crescută a ţesuturilor moi ligamentare şi potenţial de creştere (prin nucleii de creştere şi plăcile cartilaginoase), ceea ce permite mişcări mult mai ample faţă de adult. Problema majoră la aceşti pacienţi este elaborarea unui diagnostic corect, întrucât sunt dificil de examinat clinic şi radiografic (unele leziuni "scapă" diagnosticului iniţial).

Deşi rare, TVM însoţite de paralizii (para- sau tetraplegii) reprezintă cea mai dură experienţă pentru pacient, familie şi medicul curant.

Pot apare trei situaţii:

1. Deces
2. Pacientul supravieţuieşte, dar rămâne cu sechele neuromotorii importante
3. Vindecare

Cele mai multe TVM se însoţesc de leziuni neurologice incomplete. Corect tratate, deseori recuperează semnificativ.

6.1.2. Incidenţă.

TVM reprezintă aprox. 2 - 3 % din totalul leziunilor traumatice la copil. De remarcat că aproape jumătate din traumatismele vertebrale "minore" nu se adresează medicului. Cel mai frecvent leziunile sunt localizate cervical proximal, apoi toracic şi lombar proximal.

6.2. Etiologie

6.2.1. În funcţie de vârstă:

1. 0 - 10 ani -- accidente rutiere
   -- căderi de la înălţime
   -- "child abuse"
2. 10 - 16 ani -- accidente sportive

Deseori suntem în faţa unui politraumatizat (TCC, traumatism toraco-abdominal, fracturi ale membrelor.

6.2.2. Un loc aparte îl deţin *TVM obstetricale*. Faţă de traumatismele cranio-cerebrale sunt mult mai rare, dar la 10 % din copiii decedaţi perinatal se asociază importante leziuni vertebro-medulare (Towbin, 1964), iar supravieţuitorii rămân cu sechele importante.

Se descriu: - leziuni vertebrale - rare, mai mult smulgeri de noduli cartilaginoşi. Fracturile şi luxaţiile sunt extrem de grave şi greu compatibile cu viaţa.

-leziuni medulare - pot atinge 30% din leziunile obstetricale ale SNC, sediul lor de predilecţie fiind la nivelul măduvei cervicale şi toracice superioare. Nou-născutul este flasc, tetraplegic, cu fenomene de insuficienţă respiratorie datorită traumatismului vertebro-medular cervical. Cum aceste traumatisme survin frecvent la prematuri, se pune deseori diagnosticul greşit de "membrane hialine" sau pneumopatie interstiţială. Mai ales în prezentaţiile pelvine şi distocice se produce o elongaţie exagerată a măduvei cervicale, în absenţa oricărei leziuni vertebrale, care determină ruptura fibrelor longitudinale medulare şi ruperea vaselor meningeene şi ischemia secundară a măduvei cervicale inferioare şi toracice superioare, cu mielomalacie. S-a observat o frecvenţă crescută a hamatoamelor extradurale spinale la nou-născuţii decedaţi post traumatism obstetrical.

6.3. Aspecte clinice.

6.3.1. Examinarea copilului mic cu T.V.M.

6.3.1.1. Sunt puţine şi de aceea leziunile pot scăpa examinării iniţiale. Copilul adus în camera de urgenţe, înconjurat de personal medical necunoscut, este speriat şi poate da informaţii incomplete sau incorecte despre circumstanţele producerii accidentului. Cel mai adesea copilul acuză dureri la nivelul gâtului, dureri "în spate" sau lombare, însoţite sau nu de contracturi musculare. Uneori poate acuza dureri abdominale sau toracice.

Prezenţa unui glob vezical este un semn de leziune spinală.

6.3.1.2. Leziuni asociate. Leziunile cervicale sunt deseori însoţite de traumatisme cranio - faciale. În prezenţa unui copil comatos, uneori leziunile cervicale pot trece nediagnosticate.

Fracturile costale pot însoţi leziunile vertebrale toraco - lombare.

6.3.1.3. Examenul neurologic complet trebuie să cuprindă examenul motor, senzorial şi reflexele. O atenţie deosebită trebuie acordată examinării regiunii sacrate (sensibilitatea, tonusul sfincterului anal, reflexul bulbo - cavernos). Numai prin examene clinice repetate şi minuţioase se poate determina statusul micului pacient şi se poate exclude

Scanned with OKEN Scanner

prezenţa unei leziuni neurologice. Un copil cu dureri cervicale sau toraco - lombare, imposibilitatea mersului, spasme musculare şi semne neurologice obiective este foarte posibil să aibă o leziune spinală instabilă. Lipsa unuia sau mai multor semne nu exclude o leziune instabilă.

6.4. Investigaţii paraclinice.

6.4.1. Explorarea radiologică clasică.

Examinarea radiologică poate fi dificilă datorită lipsei de cooperare a copilului, osificării vertebrale incomplete, particularităţilor de arhitectură vertebrală şi mobilităţii crescute a segmentului investigat.

O parte a structurilor osoase imature este alcătuită din ţesut cartilaginos, care nu apare pe imaginile radiografice, astfel încât o fractură - luxaţie cu lezare medulară completă sau incompletă poate avea aspect radiografic normal. La acestea participă şi părţile moi , deosebit de elastice la această vârstă, care permit realinierea structurilor osoase după o fractură -luxaţie. În aceste cazuri, de mare importanţă sunt imaginile radiografice dinamice (în flexie - extensie), mai ales la nivelul coloanei vertebrale cervicale, care pot pune în evidenţă leziunea instabilă.

Pierderea lordozei cervicale nu reprezintă la copil un semn radiologic valoros. Aproximativ 20% din populaţia pediatrică sub vârsta de 10 ani are această imagine de profil (fig. VI,1,a,b,c). De obicei la nivel toracic şi lombar, imaginile A-P şi de profil sunt suficiente (fig. VI,2,a,b). Totuşi, în cazurile neclare, putem apela la radiografii dinamice.

6.4.2. Explorarea C.T.: arată cu precizie leziunile osoase şi eschilele care au pătruns în canalul spinal (fig. VI,3,a,b). Se poate cupla cu mielografia pentru a arăta nivelul précis al compreiunii.

6.4.3. Explorarea R.M.N. Lezarea părţilor moi şi ligametare este pusă în evidenţă ce mai bine prin examene RMN. Aceasta este deosebit de utilă în rupturile ligamentului tranvers al atlasului şi ale ligamentului occipito-odontoidian.

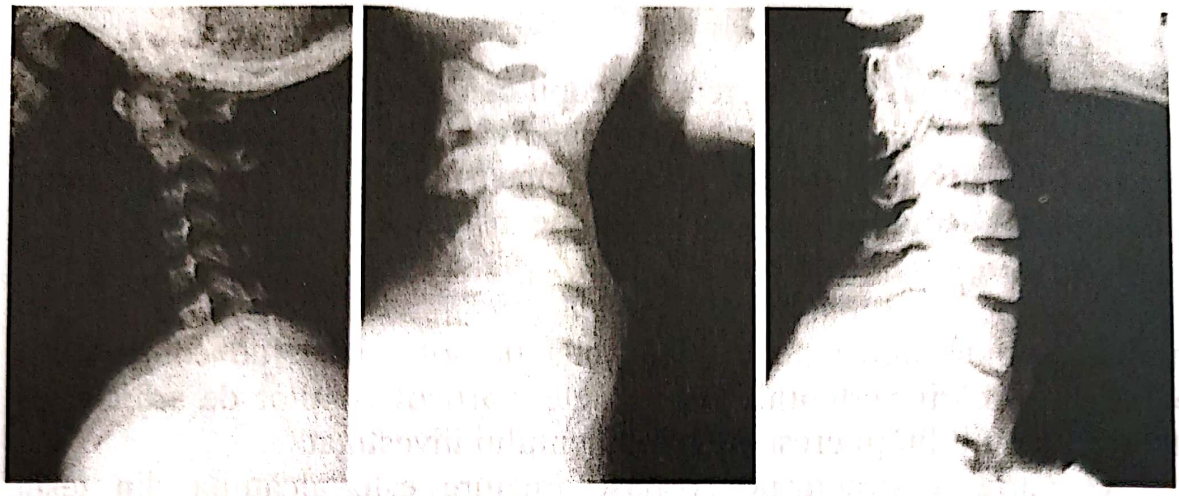
6.5. Forme topografice.

6.5.1. TVM cervicale

Reprezintă aprox. 20% din totalul leziunilor traumatice cervicale. 5% din paraplegiile traumatice se produc la copii.

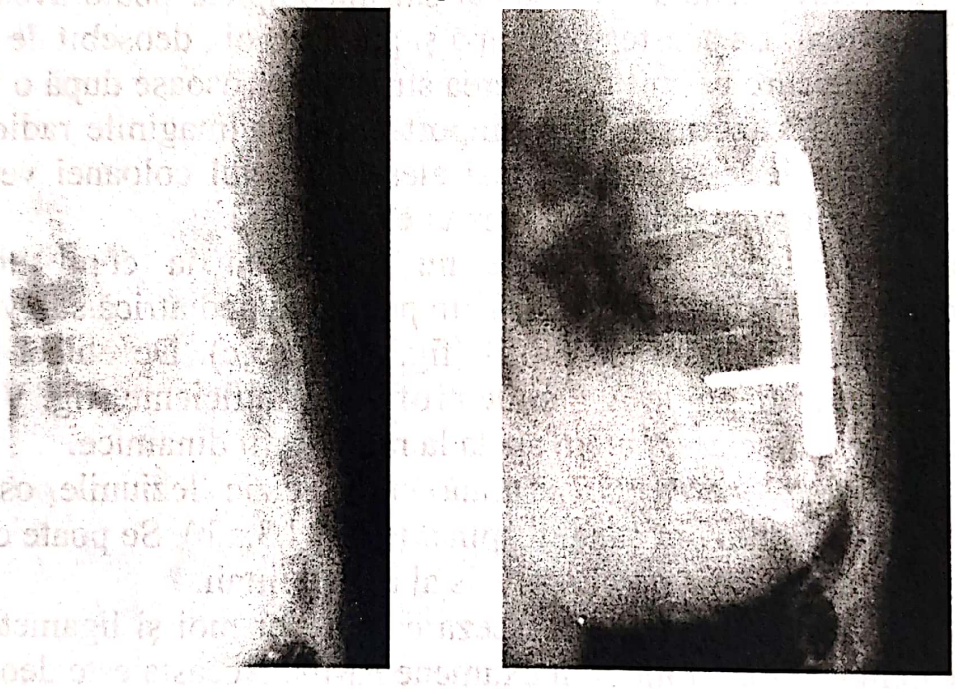
6.5.1.1. Particularităţi anatomice. Vertebrele cervicale cunosc un proces continuu şi progresiv de osificare, începând din momentul naşterii până la atingerea maturităţii osoase. Astfel, atlasul prezintă la naştere doi nuclei de osificare la nivelul maselor laterale. Un al treilea nucleu, la nivelul arcului anterior, apare până la vârsta de 1 an. Nucleii de osificare fuzează până la vârsta de 6 - 9 ani. Axisul prezintă nuclei de osificare

Scanned with OKEN Scanner



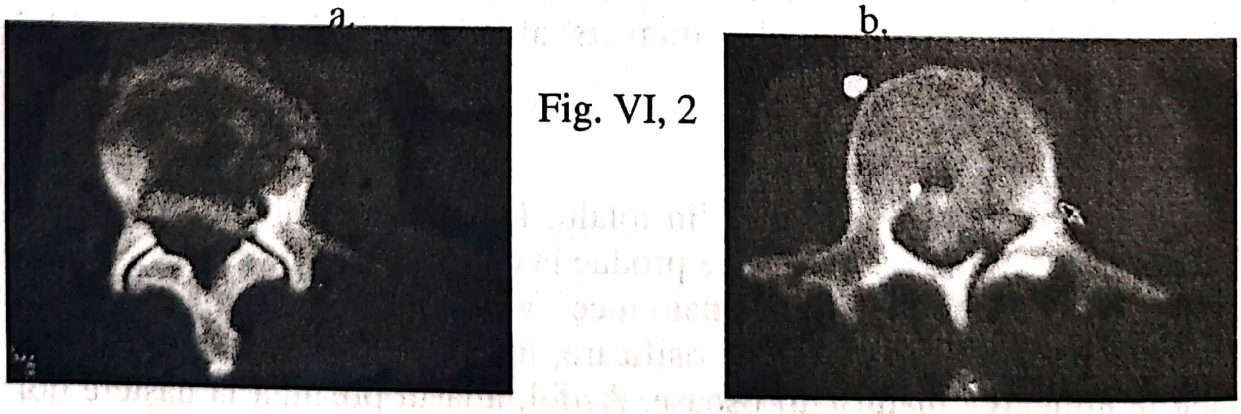
a. b-preoperator c-postoperator

Fig. VI, 1



a. b.

Fig. VI, 2



a. b.

Fig. VI, 3

Scanned with OKEN Scanner

pentru odontoidă, corpul vertebral şi arcurile vertebrale. Odontoida prezintă o epifiză apicală (ossiculum terminale) care fuzează cu restul odontoidei la 12 ani. Apofiza odontoidă este separată de corpul C2 printr-un cartilaj de creştere, care dispare la vârsta de 7 ani. Fracturile până la această vârstă se produc la nivelul acestui cartilaj. Vertebrele C3 - C7 prezintă caractere comune: nuclei de osificare la nivelul corpurilor şi arcurilor posterioare, ce fuzează la 2 - 4 ani. Uneori sunt prezenţi şi centri de osificare secundari la nivelul inelelor cartilaginoase de la nivelul corpurilor vertebrale, ce fuzează cu centrii primari de osificare la 14 - 16 ani.

6.5.1.2. Particularităţi ale traumatismelor cervicale la copil

a) Elasticitatea crescută a coloanei vertebrale.

Studii experimentale au arătat că rezistenţa la întindere a coloanei vertebrale cervicale la copil este de aprox. 4 ori mai mare decât cea a adultului. Această particularitate explică frecvenţa relativ ridicată (20%) a leziunilor cervicale însoţite de afectare neurologică, însă fără leziuni osteoligamentare vizibile radiogrfic ("spinal cord injury without radiographic abnormality" - SCIWORA)

b) Transportul.

În cazul suspicionării unei leziuni cervicale, transportul copilului către unitatea spitalicească trebuie făcută imobilizând regiunea cervico-cefalică în uşoară extensie. E cunoscut faptul că extremitatea cefalică a copilului este mai mare comparativ cu trunchiul, astfel încât poziţionarea copilului pe un plan orizontal va determina o flexie uşoară a coloanei cervicale ce poate fi nefastă, ştiind că majoritatea leziunilor la copilul mic sunt localizate la nivel C1 - C2.

c) Aspecte radiologice

Diferenţele ce pot apare faţă de aspectele radiografice întâlnite la adult sunt datorate prezenţei centrilor de osificare, sincondrozelor şi elasticităţii crescute. Astfel:

- Sincondroza de la baza odontoidei (ce dispare la 5 - 6 ani) poate fi confundată cu o fractură;
- Pot apare pseudosubluxaţii C2 - C3 cvasinormale la 20% din populaţia pediatrică normală, întrucât la această vârstă acesta este nivelul de maximă mobilitate, spre deosebire de adult, la care nivelul este C5 - C6.
- Absenţa lordozei cervicale se întâlneşte la aprox. 15% din populaţia pediatrică normală.

d) Capacitate mare de vindecare.

6.5.1.3. Tipuri principale de leziuni

Scanned with OKEN Scanner

a) SCIWORA (spinal cord injury without radiographic abnormality)

Poate apare comoţia, contuzia sau infarctul medular. Din fericire, cele mai multe cazuri se internează datorită comoţiei medulare, fenomen reversibil şi în urma căruia recuperarea se face complet.

b) Luxaţia atlanto-occipitală.

Este o leziune gravă prin frecvenţa impresionantă a deceselor ce survin posttraumatic. Regiunea occipito-cervicală este vulnerabilă la copilul mic întrucât condilii occipitali sunt mai mici şi articulaţiile atlanto-occipitale sunt orientate relativ orizontal, ceea ce le face mai puţin stabile în faţa forţelor ce apar în special în extensie. Copiii ce supravieţuiesc sunt de obicei tetraplegici şi dependenţi de respirator.

c) Fracturile atlasului.

Sunt foarte rare şi se produc printr-o puternică compresie axială. De obicei nu se însoţesc de leziuni neurologice. Diagnosticul radiografic este dificil. Cea mai bună metodă de diagnostic rămâne examenul CT.

d) Subluxaţia atlanto-axială.

- Simplă.
- Subluxaţia şi luxaţia rotatorie. Examenul radiografic de faţă "open mouth" relevă o asimetrie a maselor laterale C1 faţă de odontoidă.

Au fost descrise patru tipuri de leziuni (Fielding):

- Tip I - cel mai frecvent şi constă într-o rotaţie pură a atlasului în jurul odontoidei, fără alte deplasări.
- Tip II - III. La rotaţie se adaugă deplasarea anterioară de diverse grade a atlasului.
- Tip IV. Asociază rotaţia unei deplasări posterioare a atlasului faţă de odontoida hipoplazică sau aplazică.

e) Fracturile odontoidei.

Reprezintă leziuni rare la copil şi se produc după un traumatism sever. Copilul prezintă dureri intense şi instabilitate cranio-cervicală (îşi susţine capul cu mâinile). Examenul radiografic poate fi dificil de interpretat datorită cartilajului de creştere prezent la baza odontoidei şi care poate crea confuzii cu o linie de fractură.

f) Fractura bipediculară C2 ("hangman's fracture").

Este rară la copil şi se produce în urma unei flexii sau extensii violente.

g) Leziuni traumatice cervicale inferioare (C3 - C7).

Se întâlnesc la copilul mare (peste 9-10 ani) şi au caracteristicile leziunilor de la adult.

De obicei sunt fără interesare neurologică şi au prognostic bun dacă sunt tratate prin reducere ortopedică şi imobilizare.

Scanned with OKEN Scanner

6.5.2. TVM toracale şi lombare la copil.

6.5.2.1. Clasificare

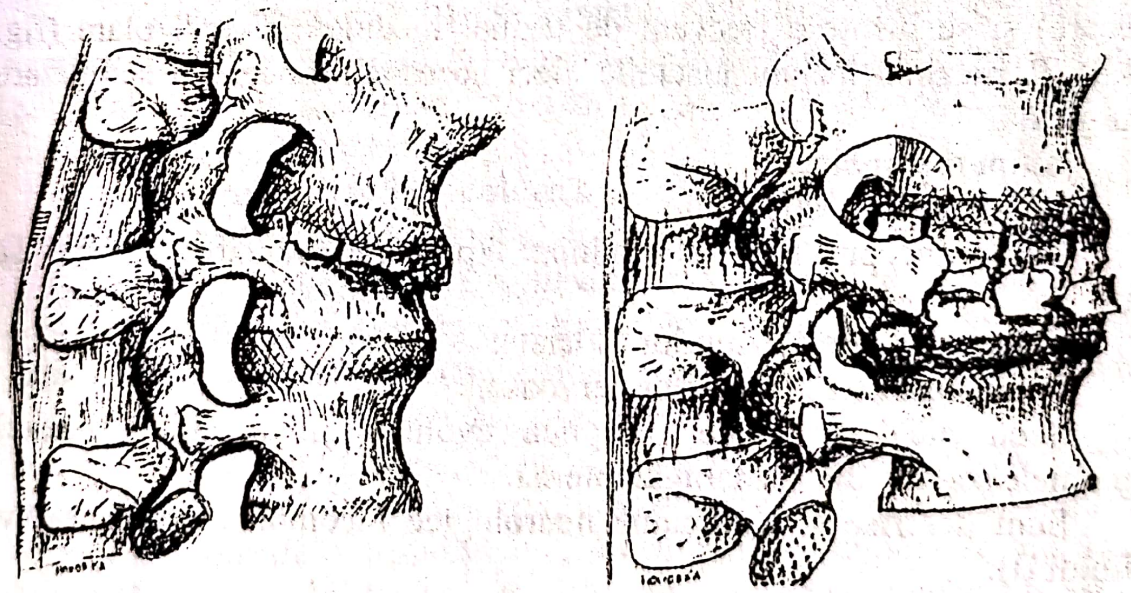
Frecvent se utilizează clasificarea Denis a fracturilor toraco-lombare la adult, cu unele modificări .

a) Fracturi prin compresie

Este afectată coloana anterioară datorită unei forţe de compresiune. De multe ori sunt afectate doar platourile vertebrale, discurile şi cartilajele de creştere rămânând integre (tip D). Se însoţesc de diformităţi (cifoze, scolioze, cifo-scolioze), în funcţie de nivelul unde s-a produs compresiunea (anterioară, laterală, mixtă). Dacă este atins doar unul dintre platouri (superior - tip B sau inferior -tip C), se produc concomitent şi leziuni discoligamentare (fig. VI,4,a). Afectarea cartilajului de creştere poate duce la încetinirea creşterii segmentului lezat, cu apariţia tardivă a diformităţilor.

b) Fracturi cominutive ("burst fractures")

Sunt afectate atât coloana anterioară, cât şi cea mijlocie, datorită forţelor de compresie-flexie. Un mic fragment din retrozid este expulzat în canalul medular, comprimând conţinutul acestuia (fig. VI,4,b).



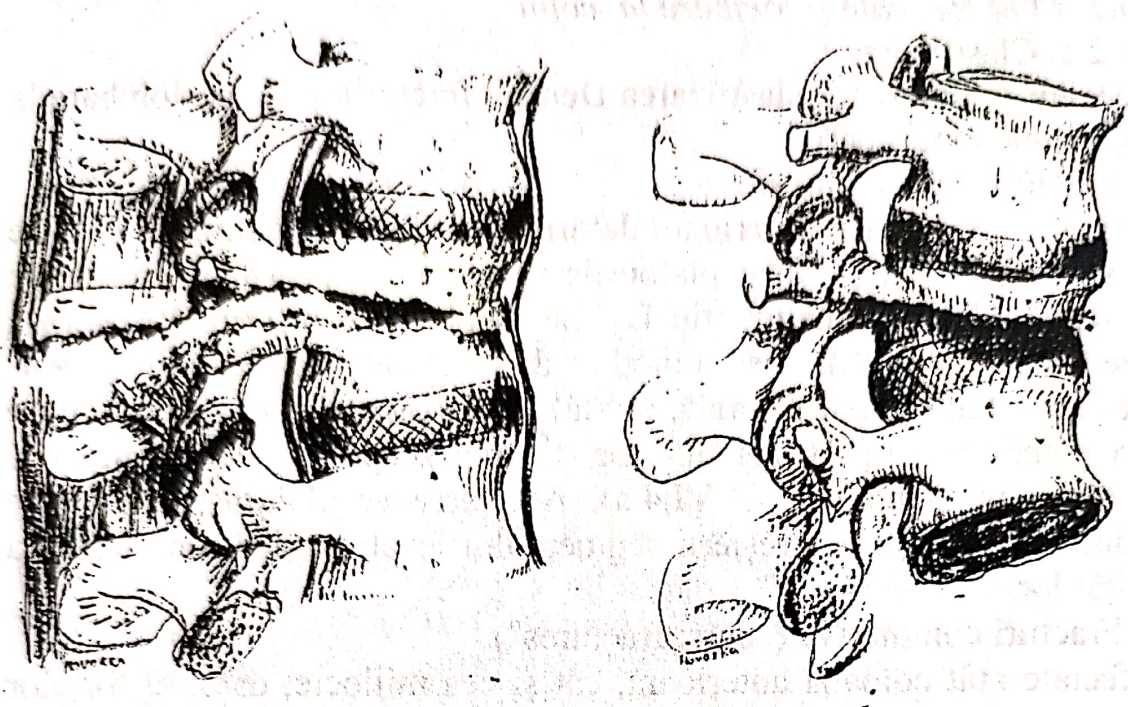
a. b.

Fig. VI, 4

c) Fracturi prin flexie-distracţie ("seat-belt")

Se produc printr-o flexie brutală a coloanei vertebrale a pasagerului purtător a centurii de siguranţă dintr-un autovehicul, în momentul unei coliziuni frontale (fig. VI,4,c).

Scanned with OKEN Scanner



c. d.

Fig. VI, 4

d) Fracturi – luxaţii

Se produc prin forţe combinate (flexie, extensie, distracţie, forfecare) şi se însoţesc frecvent de leziuni medulare şi radiculare (fig. VI,4,d). Reprezintă leziuni instabile, deci necesită reducere şi stabilizare chirurgicală.

e)tipuri combinate.

6.5.2.2. Diagnostic clinic

De la început trebuie subliniat faptul că evaluarea trebuie să cuprindă:

- diagnosticarea leziunilor asociate;
- diagnosticarea leziunilor nervoase.

Şocul medular poate complica evoluţia şi, uneori, mimează simptomele şocului din hemoragia internă.

Sunt descrise şi sindroame neurologice incomplete (parţiale) (v. capitolul II).

6.5.2.3. În patologia leziunilor vertebro-medulare, un loc deosebit îl ocupă patru probleme:

a) SCIWORA;

b) Leziuni ce apar după traumatisme minore (fracturi patologice):

- granulom eozinofil
- neuroblastom

Scanned with OKEN Scanner

- chist anevrismal
- osteoblastom
- boli de sistem (thalasemie, drepanocitoză, leucemie)
- osteogenesis imperfecta

c) Sindromul copilului bătut - se produc frecvent fracturi prin compresie, fracturi-luxaţii

d) Problema stabilităţii - instabilităţii spinale după un traumatism vertebro-medular trebuie să fie permanent în atenţia chirurgului. Diformităţile posttraumatice (cifoze, scolioze, cifo-scolioze) depind de statusul neurologic al micului pacient. În cazul unui bolnav intact neurologic, excepţional apar diformităţi la nivelul unei fracturi prin compresie. Din contră, în cazul unor fracturi Denis tip II, III, IV cu afectare neurologică, frecvenţa diformităţilor , în special la cazurile netratate chirurgical, este foarte mare. Laminectomia decompresivă neurmată de fixarea segmentului spinal afectat, reprezintă de cele mai multe ori o intervenţie inutilă (compresiunea asupra conţinutului sacului dural este de obicei în partea anterioară a canalului) şi cu un mare potenţial de instabilitate ulterioară.

6.6. Principii de tratament

6.6.1. Faza prespitalicească

Se vor respecta aceleaşi principii ca în tratamentul traumatismelor craniocerebrale. În cazul suspiciunii unei fracturi a coloanei vertebrale cervicale se va imobiliza provizoriu gâtul într-un guler amovibil de material plastic, în extenzie.

În cazul fracturilor coloanei dorsale sau lombare imobilizarea şi transportul trebuie făcute pe un plan orizontal dur.

6.6.2. Tratamentul în centrul spitalicesc nespecializat.

Constă în asigurarea funcţiilor vegetative ale pacientului, concomitent cu monitorizarea neurologică şi tratamentul leziunii medulare.

1. Asigurarea funcţiilor vegetative.

a) Cardiovasculară. În leziunile mielice este necesară menţinerea unei tensiuni arteriale cît mai apropiate de normalul vârstei. Menţionăm că tensiunea arterială la nou-născut şi în primele săptămâni de viaţă este de 75mmHg ± 10 sistolica şi de 60mmHg ± 5mm, diastolica; tensiunea sistolică ajunge la vârsta de 6 luni la valori de 90mm ± 10mm. La vârsta de 4 ani, sistolica va fi în jurul a 100mmHg şi distolica 70mmHg, apoi creşterea va fi foarte lentă până la vârsta de 18 ani, fiind descrise nomograme pentru copiii normotensivi şi hipertensivi.

Menţinerea tensiunii arteriale se va face prin:

Scanned with OKEN Scanner

- hidratare controlată;
- prevenirea bradicardiei (atropină);
- în leziunile măduvei dorsale superioare, în care centrul vasopresor este lezat, se va administra Dopamină.

b) Respiratorie

- Asigurarea permiabilităţii căilor respiratorii;
- Leziunile măduvei cervicale necesită adesea intubaţie şi ventilaţie asistată.

c) Gastrointestinală

Se va trata starea gastrică şi refluxul gastrointestinal şi se va preveni bronhopneumonia de aspiraţie, prin aspiraţie continuă pe sondă nazogastrică.

d) Renală

- Se va asigura o perfuzie renală eficientă;
- Se va plasa o sondă vezicală à demeure pentru controlul diurezei şi îndepărtarea reflexelor nocive provocate de distezia (globul) vezicală.

e) Termoreglarea.

Pacienţii cu leziuni medulare sunt poikilotermi, încât pentru menţinerea unei temperaturi adecvate se vor utiliza:

- incubatoare pentru sugari;
- saltele şi cuverturi electrice cu termostat, pentru copiii mai mari.

2. Monitorizarea neurologică

Este foarte importantă evitarea transformării unei fracturi amielice, şi trebuie sesizat urgent dacă se întâmplă aceasta.

3. Tratamentul specific al edemului medular

Experimental şi practic s-a demonstrat efectul bun al administrării în perfuzie a metilprednisolonului (Dexamethasone) în primele 6-8 ore de la traumatism. Schema terapeutică este: 30mg/Kgcorp în primele 15 minute, o pauză de 45 minute, apoi 5,4 mg/Kgcorp/oră în perfuzie continuă în următoarele 23 ore

6.6.3. Tratamentul în centrul specializat (neurochirurgical)

1. Tratamentul ortopedic (nechirurgical)

a) Indicaţii:

- Fracturi stabile (fără deplasare), fără fenomene neurologice (SCIWORA);
- Fracturi instabile, cu mari leziuni neurologice, la care nu se poate practica stabilizarea chirurgicală, din alte motive decât cele neurologice.
- Fracturi cu deplasare, după ce au fost reduse şi reducerea obţinută este stabilă.

Scanned with OKEN Scanner

Acum se folosesc 2 metode neurochirurgicale de reducere a luxaţiilor corpilor vertebrali, şi numai în leziunile coloanei numai în leziunile coloanei vertebrale cervicale. Acestea sunt:

- prin potcoavă cu două puncte de sprijin ascuţite fixate în regiunea occipitală şi greutăţi care tracţionează mijlocul arcului "potcoavei", care întind coloana vertebrală;

- prin halotracţiune, capul fiind introdus într-un cadru circular (ca acela de stereotaxie), care este fixat prin 3 sau 4 puncte la osul frontal, parietal şi occipital. Tracţiunea se realizează prin sprijinul aparatului pe umerii pacientului.

b) Tehnică.

• Pentru coloana vertebrală cervicală se va utiliză un aparat ghipsat tip Minervă, sau, mai adesea, un aparat de material plastic amovibil de acelaş aspect.

O imobilizare corectă cu aceste aparate necesită 5 puncte de sprijin: frontal, occipital, mentonier, pe umeri şi manubriul sternal. Va fi menţinută timp de 3 luni.

• Pentru coloana dorsolombară se va utiliza un corset ghipsat sau de material plastic amovibil. Acesta necesită 4 puncte de sprijin: sterm, creasta iliacă, pubis şi sacrum.. Durata de imobilizare: 3 luni.

3.Tratamentul neurochirurgical.

Constă în intervenţia în focarul lezional, în scopul:

a) reducerii luxaţiei;

b) îndepărtării fragmentelor osoase compresive;

c) fixării corpilor vertebrali luxaţi în poziţie anatomică.

a) Reducerea se realizează prin tracţiuni în axul coloanei, efectuate preoperator. La nevoie, se rezecă apofizele articulare încălecate în luxaţiile greu de redus.

b) • În cazul fracturilor cominutive de arc vertebral posterior şi de corp vertebral, se preferă laminectomia pe cale posterioară, care are şi valoare decompresivă, urmată de ablaţia fragmentelor osoase provenite din corpul vertebral distrus.

• În situaţia când arcul posterior este intact şi numai corpul vertebral este fracturat, se va aborda focarul de fractură pe cale anterioară.

c) După reducerea şi tratarea focarului de fractură, se va face imobilizarea coloanei vertebrale, fie prin grefon intervertebral introdus pe cale anterioară, fixat prin plăci cu şurub plasate pe faţa ventrală a sănătoase.

Scanned with OKEN Scanner

6.6.4. Ceea ce are o deosebită importanţă pentru neurolog sunt măsurile generale de îngrijire a copilului traumatizat vertebro-medular acut. Principiile generale ale acestui tratament sunt: 1. Tratamentul tulburărilor urinare; 2. Profilaxia şi tratamentul tulburărilor trofice; 3. Tratamentul tulburărilor intestinale; 4. Tratamentul tulburărilor nutritive. Vom insista pe tratamentul tulburărilor urinare.

Există mai multe situaţii de instalare a unei vezici neurogene:

a) traumatismele vertebromedulare înalte - realizează aspectul de "vezică paralizată", în care reflexele vegetative ce dirijează detrusorul şi sfincterul vezical sunt profund afectate;

b) când leziunea medulară separă centrii sănătoşi de restul măduvei, vezica rămâne legată numai de centrii săi medulari, devenind o "vezică automată";

c) în multe situaţii leziunile medulare incomplete sau multiple produc diferite aspecte funcţionale ale vezicii urinare de tip "hiper sau hiporeflectivitate", sau chiar " normoreflectivitate". Ca aspect neurologic "vezica paralizată" va evolua odată cu leziunea medulară în mai multe faze. În faza de "şoc medular" se instalează retenţia de urină, determinată de paralizia vezicală. Eliminarea urinei se face prin "prea plin" care se produce în momentul în care elasticitatea peretelui vezical ajunge la limită. În faza de "postşoc medular", în raport cu sediul leziunii, calitatea peretelui vezical şi îngrijirile acordate se poate instala una din multiplele varietăţi de vezică neurogenă (automată, hiper sau hiporeflexă, etc.).

Pentru obţinerea controlului automat reflex sau, în viitor, voluntar al emisiei de urină este necesară instituirea *drenajului urinar* continuu, care trebuie să îndeplinească următoarele condiţii: să evite complicaţiile septice, să asigure o bună eliminare şi să producă o gimnastică a peretelui vezical prin destinderi periodice. Sunt 2 metode de drenaj continuu vezical cu sondă fixă: în circuit închis şi deschis. Se preferă drenajul în circuit închis: sonda vezicală se racordează la un sistem închis steril (pungă, recipient). Urina drenează permanent, iar vezica este spălată odată pe zi cu o soluţie uşor acidă. Tubul se clampează periodic, executându-se distenzia vezicii până la tensiuni fiziologice, asigurându-se astfel gimnastica peretelui vezical. Ambele metode de drenaj pot fi efectuate la copilul mic, care tolerează bine sonda, datorită paraplegiei sau tetraplegiei. Se va evita distenzia anormală a vezicii, cu posibilitatea de supradilatare a orificiilor uretrale cu reflex vezico-ureteral şi compromiterea, în viitor, a parenchimului renal (hidronefroză).

6.7. Prognostic.

Scanned with OKEN Scanner

În condiţiile terapeuticii actuale, prognosticul vital este mult ameliorat. După trecerea stării de şoc spinal se începe reeducarea, dar gimnastica trebuie începută imediat după internare.Tetraplegicii rămân total dependenţi de îngrijirea altei persoane. Paraplegicii vor putea folosi căruciorul sau, dacă leziunea este lombară, pot merge cu ajutorul unui aparat tip Hessing, folosind cârjele. În fine, nu trebuie uitată terapia ocupaţională, pentru orientarea copilului către o activitate compatibilă cu invaliditatea.

BIBLIOGRAFIE

1. BOLLINI G.: Thoracic and lumbar spine injuries in children. In: Thoracolumbar spine. Fractures – Floman, Farcy and Argenson, Raven Press, Ltd.,New York, 1993.

2. ELERAKY M.A. şi colab.: Pediatric cervical spine injuries: report of 102 cases and review of the literature. J.Neurosurg. (Spine 1), 2000, 92, 12-17.

3. PENNCÉOT G.F.: Traumatismes du rachis de l'enfant. Encycl. Méd.Chir., 198815815 A10.

4. PENDEFUNDA GH.,DIMOV V.,PENDEFUNDA L.: Traumatismele vertebromedulare la copii. Acta Neurologica Moldavica, 1999, 7, 201-218.

5. REKATE H.L. şi colab.: Pediatric spine and spinal cord trauma. State of the art for the Third Millennium. Child's Nerv.Syst. (1999) 15, 743-750.

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul VII.

Traumatismele nervilor periferici

7.1. Generalităţi

Leziunile traumatice ale nervilor periferici prezintă o frecvenţă relativ scăzută dar cu interes deosebit dată fiind importanţa funcţională a acestor structuri. Nervii periferici controlează motilitatea voluntară, sensibilitatea şi troficitatea segmentelor de membre inervate. Alterarea capacităţii lor funcţionale antrenează limitarea capacităţii de muncă şi scăderea capacităţii de integrare socială a pacientului.

Obiectul principal al preocupării neurochirurgicale îl constituie nervii rahidieni care inervează membrele iar dintre nervii cranieni patologia traumatică a nervului facial.

7.1.1. Anatomie – nervii periferici rahidieni au aproximativ aceleaşi structuri şi funcţii, indiferent de sediul lor anatomic.

Nervul periferic din punct de vedere structural este format din elemente nervoase şi conjunctive. În cadrul elementelor nervoase se remarcă *axonii*, de calibre şi lungimi diferite. Axonii sunt înconjuraţi de o serie de teci: axolema semipermeabilă, teaca de mielină şi cea formată din celulele Schwann. Axonii cu structuri nervoase sunt înconjuraţi *de endonerv*, cea mai profundă teacă conjunctivă. Mai mulţi axoni sunt grupaţi într-un fascicol, învelit la rândul lui în altă teacă conjunctivă, *perinervul*. Mai multe fascicole se alătură pentru a forma un nerv periferic, la rândul lui acoperit *de epinerv*. Trebuie reţinut că fascicolele de fibre nervoase reprezintă elementele de rezistenţă care vor fi folosite de chirurg pentru refacerea continuităţii anatomice a unui nerv secţionat. Nervii sunt vascularizaţi din două reţele vasculare, una intraneurală şi a doua extraneurală, ambele provenind din vasele satelite nervului. La nivelul endonervului ajung doar vase capilare.

Din punct de vedere funcţional nervii rahidieni sunt nervi micşti, cuprinzând fibre nervoase motorii, senzitive şi vegetative.

Formarea nervului rahidian – de la nivelul măduvei spinării *rădăcina anterioară* (cu originea în cornul medular anterior) şi *cea posterioară* (care merge către conul medular posterior având pe traseu ganglionul spinal) se unesc formând o rădăcină comună – nervul spinal. La rândul lor nervul spinal se anastomozează cu alte rădăcini pentru a forma plexuri nervoase la nivel cervical, brahial, lombar şi sacro-coccigian. De la

Scanned with OKEN Scanner

nivelul acestor plexuri pleacă nervii periferici care vor inerva motor şi senzitiv membrele superior şi inferior.

Neurochirurgia se ocupă la nivelul membrului superior de leziunile traumatice ale plexului brahial şi ramurilor sale (nervii circumflex, radial, median, cubital) iar la nivelul membrului inferior de leziunile nervului crural şi sciatic comun cu ramurile sale (sciatic popliteu intern şi sciatic popliteu extern). În ultimul timp complexitatea patologiei din cadrul politraumatismelor cu implicarea nervilor periferici a angajat mai mult chirurgia plastică, mai ales pentru chirurgia reparatorie a extremităţilor, neurochirurgia părăsind practic acest domeniu.

7.1.2. Clasificări.

7.1.2.1. Etiologică – leziunile traumatice ale nervilor periferici pot fi realizate de către agenţi de natură diferită. În general leziunile pot fi directe prin secţiune, ruptură, compresiune prin fragment osos sau strivire cât şi indirecte prin tracţiune şi elongaţie.

Plăgile membrelor realizate de obiecte ascuţite sau tăioase reprezintă o cauză frecventă a leziunilor nervilor periferici, cu lipsa continuităţii capetelor nervoase sau doar cu o întrerupere parţială a continuităţii. Tracţiunea şi elongaţia pot produce leziuni diverse la nivelul nervilor, în ciuda elasticităţii acestora. Severitatea leziunilor depinde de gradul de depăşire al rezistenţei nervului, de gradul şi durata forţei care acţionează. De obicei traumatismele moderate produse prin entorse, fracturi sau retracţii chirurgicale au prognostic bun cu o recuperare eficace. Leziunile mai severe, mai ales la nivelul plexului brahial se asociază cu o fibroză interneurală şi un prognostic mai rezervat.

Compresiunile nervoase extrinsece sunt mult mai rare decât la adult (calus exuberant în fracturi). Alte cauze de traumatisme ale nervilor periferici, deşi mai puţin frecvente dar mult mai greu de tratat sunt reprezentate de leziunile electrice, cele termice sau produse prin administrări injectabile în vecinătatea traiectului nervului (mai ales sciatic şi median).

7.1.2.2. Anatomopatologică.

1. În 1942 Seddon a introdus o primă clasificare în trei grupuri, bazată pe menţinerea continuităţii fibrelor nervoase. Deşi aproximativă, clasificarea s-a păstrat până la a fi unanim admisă.

a) *neurapraxia* – descrie o lipsă tranzitorie a funcţionalităţii nervului, cu tulburări motorii şi senzitive pasagere, reversibile complet într-un interval de ore – 8-8 săptămâni. Din puncte de vedere anatomic nu

Scanned with OKEN Scanner

există leziuni macroscopice, cel mult microscopic o demielinizare segmentară pentru cazurile ce recuperează la mai mult de o lună.

b) *axonotmezis* – reprezintă o întrerupere completă a axonului şi a tecii de mielină, cu păstrarea stromei de ţesut conjunctiv a nervului periferic. Din punct de vedere fiziologic, nervul este secţionat la nivelul zonei de impact urmând procesul de degenerare walleriană. Există o pierdere imediată şi totală a tuturor funcţiilor motorii, senzitive şi vegetative distal de leziune, cu absenţa potenţialelor electrice musculare voluntare şi modificări EMG de tip denervare după 2-3 săptămâni.

c) *neurotmezis* – reprezintă o întrerupere completă anatomică a tuturor structurilor ce intră în componenţa unui nerv periferic. Regenerarea spontană nu este posibilă în afara unei intervenţii chirurgicale datorită imposibilităţii alinierii spontane şi a retracţiei structurilor conjunctive. Din punct de vedere clinic este identică iniţial cu axonotmezis (sindrom de neuron motor periferic distal de leziune).

2. Sunderland (1951) prezintă o clasificare a leziunilor traumatice ale nervilor periferici mai complexă dar foarte utilă din punct de vedere terapeutic, în cinci categorii după gradul lor de gravitate.

a) - implică un bloc local de conducere la nivelul zonei lezate, fără fenomene de degenerare walleriană (corespunde neurapraxiei descise de Seddon).

b) – axonul este secţionat sau rupt, fără a fi interesate şi tecile lui (corespunde axonotmesisului descris de Seddon).

c) – reprezintă o leziune mai severă, cu formarea de fibroză interfasciculară, care împiedică o regenerare nervoasă corectă. Deşi pot surveni şi întreruperi în continuitatea tubilor neurali, este corespunzătoare tot axonotmesisului.

d) – reprezintă o întrerupere totală a tuturor structurilor nervoase şi a celor conjunctive cu excepţia epinervului. Aşezarea fasciculară clasică dispare iar nervul apare intact la suprafaţă, dar subţiat. Regenerarea axonală este anarhică, cu formarea de nevrom proximal, rare fibre urmând traiectul lor normal. Necesită o intervenţie chirurgicală cu rezecţia focarului dezorganizat şi sutura capetelor sau grefă nervoasă.

e) – implică o lipsă a continuităţii capetelor nervoase, cu deficit motor, senzitiv şi vegetativ total distal de leziune. Recuperarea spontană este imposibilă, la nivelul capetelor nervoase se formează nevromul central şi gliomul periferic. Chiar în condiţiile unei intervenţii chirurgicale corectoare, distorsiunile de la nivelul capetelor nervoase nu permit o recuperare integrală a funcţiilor.

Scanned with OKEN Scanner

3. *Clinică* – în funcţie de momentul pariţiei sindromului clinic faţă de traumatism:

- paralizii posttraumatice imediate (primare)
- paralizii posttraumatice tardive (secundare, care apar după luni – ani de la traumatism, fiind datorate comprimării nervului de către modificările locale (fibroză, hematom organizat, calus hipertrofic).

7.2. Fiziopatologie

Din punct de vedere neurochirurgical este importantă cunoaşterea modificărilor care au loc la nivelul fiecărei componente a trunchiului nervos traumatizat.

Neuronul ale cărui prelungiri au fost secţionate suferă un proces anabolic celular, tradus prin edemul corpului celular şi un proces de cromatoliză necesar procesului de regenerare.

În focarul lezional se formează în primele 24 ore un conglomerat de fibrină, detritusuri celulare, resturi axonale şi mielinice, modofocări care împreună cu intumescenţa neurolitică a axonilor realizează degenerarea primară. Concomitent are loc un proces de fagocitoză a resturilor celulare care va favoriza neurotizarea fibrelor de la capătul central.

La nivelul celor două capete secţionate au loc concomitent două procese:

- *capătul distal* – are loc degenerescenţa walleriană, proces ce începe în primele ore după traumatism, devine evident la 24 ore şi maxim la 7 zile. În cadrul acestui proces axonul se umflă şi se fragmentează, se distruge parţial teaca de mielină. Celulele Schwann devin hiperreactive, se hipertrofiază, cu nucleii hipercromi, ulterior se multiplică sub forma unui sinciţiu axial care va realiza scheletul viitoarei regenerări. Procesul de degenerare are loc pe toată lungimea capătului periferic, până la nivelul capetelor terminale. Extremitatea periferică secţionată se hipertrofiază datorită multiplicării celulelor Schwann şi va realiza aşa-zisul gliom periferic.

- *capătul proximal* – procesul de reapariţie (hiperneurotizare) se caracterizează prin apariţia neurofibrilelor de neoformaţie, care traversează masa de celule Schwann. Neurofibritele îşi au originea în conul de creştere proximal al fibrei nervoase secţionate, din fiecare capăt de acest fel pornind un grup de neurofibrile. Neurofibrilele pătrund în aria lezională cu o direcţie mai mult sau mai puţin ordonată, fără existenţa unui neurotropism funcţional. Viteza de regenerare a neurofibritelor este diferită în funcţie de segmentul în care se află: 1.5 mm/zi în sectorul proximal, 0.25 mm/zi în focarul lezional, 3-4 mm/zi în sectorul distal.

Scanned with OKEN Scanner

Procesul reparator final după o secţiune nervoasă, realizat fie natural, fie postoperator este reprezentat de o restabilire a continuităţii neuronale, într-o teacă mielo-schwanniană refăcută, având un număr crescut de segmente internodale. Dintre neurofibrilele care ajung la nivelul segmentului terminal, una singură se maturizează funcţional, restul dispărând.

Alte structuri nervoase interesate:

- placa neuromusculară – se distruge iniţial şi se va reface lent după procesul reparator de neurotizare.
- epinervul – poate fi implicat în realizarea unei cicatrici constrictive care împiedică procesul de neurotizare.
- perinervul – se modifică doar în sectorul distal, unde devine hiperplazic şi sclerotic, cu tendinţă constrictivă.

7.3. Aspecte clinice.

7.3.1. Generalităţi.

Interceptarea funcţională sau morfologică a unui nerv produce un tablou simptomatic diferit după nervul lezat. În general, simptomele se înscriu în trei mari grupe: tulburări de tonus şi motilitate, tulburări de sensibilitate, tulburări trofice şi vegetative. Existenţa lor concomitentă sau doar parţială depinde de caracterul funcţional al nervului interesat şi de gradul de afectare al trunchiului respectiv.

7.3.1.1. Tulburările motorii constau din pierderea motilităţii voluntare în teritoriul muscular inervat de nervul lezat, cu diminuarea/abolirea tonusului muscular şi a reflexelor osteotendinoase. Alte semne din cadrul sindromului de neuron motor periferic cum ar fi hipotrofia/atrofia musculară apar tardiv.

7.3.1.2. Tulburările de sensibilitate au un caracter relativ în ceea ce priveşte semnificaţia diagnostică în sensul unei leziuni de trunchi nervos, totuşi existenţa unei topografii definite a acestor tulburări poate orienta diagnosticul. Se prezintă sub forma unei hipo/anestezii în teritoriul inervat, interesând toate tipurile de sensibilitate (tasctil, termic, dureroasă şi profundă).

Din examenul obiectiv al sensibilităţii nu trebuie uitat semnul Tinel: presiunea la nivelul leziunii determină la nivelul capătului distal o senzaţie de curent electric – semnul Tinel pozitiv. Acst semn arată sediul leziunii în cadrul unor traumatisme închise şi prin el se poate identifica şi înaintarea spre periferie a procesului de regenerare, deci de vindecare a nervului după o sutură nervoasă sau aplicarea unei grefe. Trebuie şinut însă

Scanned with OKEN Scanner

cont în evaluarea procesului de regenerare de viteza de creştere a axonului: zile-săptămâni pentru a trece de o sutură şi 1.5 – 4 mm/zi în teaca lui.

În simptomatologia senzitivă se descriu pe lângă scăderile sensibilităţii şi apariţia unor dureri cu caracter special – este vorba de nevralgii, dureri intense ce cuprind teritoriul nervului lezat şi de cauzalgii, dureri difuze, violente, fără un caracter topografic precis, exacerbate de atingere, cald sau rece, starea psihică a pacientului. Cauzalogiile se întâlnesc mai frecvent în leziunile plaxului brahial, a nervului median şi sciatic popliteu intern, fiind deosebit de rezistentă la tratament.

7.3.1.3. Tulburările vegetativ-trofice apar tardiv faţă de cele prezentate anterior. Pielea devine palidă, lucioasă sau dimpotrivă cianotică, cu edem de hiperkeratoză. Ulterior apar şi reacţii musculo-tendinoase şi poziţii vicioase prin blocaj articular.

7.3.2. *Forme clinice topografice*

Trunchi nervos	**Origine**	**Cauze frecvente**	**Clinic**
N. musculocutanat	C6	Plăgi ale braţului	Paralizia bicepsului
N. radial	C5 – C8	Leziuni la nivelul şanţului humeral (fracturi)	Afectarea maselor musculare extensoare de la nivelul antebraţului mână în „gât de lebadă", abolirea reflexelor stiloradial şi tricipital .
N. cubital	C8, D1,rar C7	Traumatisme la nivelul cotului, compresiune prelungită	Abolirea mişcărilor fine ale degetelor, dureri şi parestezii pe faşa cubitală a mâinii şi semnul Tinel pozitiv la nivelul epitrohleei.
N. median	C6 – D1	Injecţii paravenoase la cot; canal carpian	Reducerea flexiei mâinii, parţial a degetelor, dureri la nivelul articulaţiei pumnului iradiate în police şi index.
Plex lombar	D12 – L4		Asemănătoare paraliziei de nerv

Scanned with OKEN Scanner

			crural
N. crural	L2 – L4	Traumatisme inghinale, intraop. La nivelul pelvisului	Nu permite efectuarea flexiei coapsei pe bazin şi extensia gambei pe coapsă, abolirea reflexului rotulian, uneori o hidartroză a genunchiului
N. mare sciatic		Fracturi de bazin, injecţii intrafesiere	Paralizie de nervi sciatic popliteu extern şi intern
N. sciatic popliteu extern	L5	Fractura de cap de peroneu, staţionare cu genunchi flectaţi	Mersul stepat cu imposibilitatea efectuării dorsiflexiei piciorului, pacientul nu poate merge pe călcâie.
N sciatic popliteu intern	S1	Traumatismele regiunii dorsale a gambei	Nu poate efectua flexia plantară a piciorului (nu poate merge pe vârfuri) reflexul ahilian este abolit.

7.3.3. Forme clinice legate de vârsta la copil – la aceştia traumatismele nervilor au consecinţe clinice deosebit de severă datorită unui deficit funcţional produs de leziunea nervoasă propriu-zisă cât şi de dificultăţile terapeutice. Ţinând cont de condiţiile etiopatogenetice complet deosebite ale producerii leziunilor nervilor periferici la copii, distingem două categorii: traumatisme legate de naştere (obstetricale) şi cele care survin după naştere.

7.3.3.1. Traumatismele obstetricale ale nervilor

Includ leziunile traumatice ale nervilor periferici care survin în cursul manevrelor de delirare, mai ales în cazul naşterilor pe cale naturală. Mecanismele traumatice sunt reprezentate de compresiune, tracţiune, smulgere, favorizate de manevre violente, folosirea forcepsului, primiparitatea şi greutatea crescută la naştere.

1. *Paralizia de plex brahial* reprezintă cea mai gravă sechelă neurologică post traumatism obstetrical, având o frecvenţă de circa 1‰ din totalul naşterilor pe cale naturală. În cazul aplicării unor forţe axiale în momentul naşterii de 4-6 ori superioare celor normale se pot produce

Scanned with OKEN Scanner

leziuni de tip neurotmezis la nivelul plexului brahial iar în cazul forţelor de peste 10 ori superioare se produce avulsia rădăcinilor nervoase.

Mecanismele cele mai frecvente sunt:

- compresiunea indexului obstetricianului la nivelul axilei sau supraclavicular (prezentaţie craniană);
- tracţiunea capului (prezentaţie pelviană);
- fracturi de claviculă sau humerus în cursul delivrării

Smulgerea rădăcinilor plexului brahial poate avea loc atunci când în cursul manevrelor obstetricale există deflectări puternice ale capului (de exemplu, flexia forţată a capului spre dreapta produce ruperea plexului brahial stâng). Toate acestea sunt favorizate de o greutate ridicată la naştere (feţi macrosomi), de o distocie a umerilor, de utilizarea forcepsului, pH şi scor Apgar sub limitele normale la naştere.

Din punct de vedere clinic paralezia de plex brahial se manifestă mai ales (95% din cazuri) ca o paralizie brahială de tip superior (Duchenne – Erb) interesând rădăcinile C5 - C6, mult mai rar (3%) ca paralizie brahială de tip inferior (Déjerine – Klumpke).

a) Paralizia brahială superioară (Duchenne – Erb) apare în leziunile rădăcinilor C5 şi C6, fiind afectaţi muşchii: deltoid, supra şi subspinos, biceps, brahial anterior şi lungul supinator.

Clinic (Arseni), umărul este coborât, braţul este flasc şi extins în adducţie forţată şi rotaţie internă, antebraţul extins în pronaţie, palma priveşte înapoi şi degetele sunt semiflectate.

- Reflexul Moro este absent de partea paralizată;
- Reflexul de agăţare este prezent;
- Reflexele bicipital şi stiloradial sunt abolite;
- Motor, sunt absente abducţia braţului (paralizia deltoidului), rotaţia externă (paralizia subspinosului), flexia şi supinaţia antebraţului (paralizia bicepsului, brahialului anterior, lungului supinator), supinaţia mâinii;
- Amiotrofia deltoidului („umărul în epolet") se instalează rapid.

b) Paralizia brahială inferioară (Déjerine – Klumpke) apare în leziunile rădăcinilor C8 – D1, fiind afectaţi flexia mâinii şi degetelor, cu păstrarea extenzorilor degetelor. Dacă este interesată şi rădăcina C7 sunt afectaţi extenzorii mâinii şi degetelor.

Clinic, apare paralizia flexiei degetelor.

- Reflexul de apucare este abolit;
- Hipotrofia şi atrofia eminenţelor tenară şi hipotenară;
- Retracţii tendinoase tip „grilă cubitală";

Scanned with OKEN Scanner

- Sindrom Claude Bernard-Horner (miază, exoftalmie, ptoza palpebrală);
- Hemiatrofie uşoară a feţei de partea leziunii, cu uscăciunea tegumentelor feţei.

c) Paralizia brahială totală apare în leziunile rădăcinilor C5 – D1.

Clinic, membrul superior atârnă flasc de-a-lungul corpului şi toate mişcările sale sunt abolite. Atrofiile musculare se instalează rapid şi se poate constata o oprire în dezvoltare a întregului membru superior, mai evidentă la mână. Se poate asocia cu paralizia frenicului C4 (acestea coexistă mai frecvent cu paraliziile de tip superior), apărând dispnee cu polipnee şi crize de cianoză, şi excepţional ca o paralizie globală de plex brahial. Simptomele nu diferă semnificativ de paraliziile adultului.

Diagnosticul se stabileşte pe date clinice, după excluderea unor eventuale fracturi de claviculă sau humerus cât şi a unei subluxaţii posterioare a umărului. Examenele prin tomografie computerizată sau RMN pot indica sediul precis al leziunii.

Evoluţie. Paraliziile de tip superior, mai ales dacă nu sunt prea marcate, îşi revin repede (câteva săptămâni) şi complet:

- paraliziile totale au un prognostic sever, generând infirmităţi,
- vindecarea în paraliziile obstetricale ale plexului brahial survine în 60-80% din cazuri.

Tratamentul în cazurile uşoare este medicamentos (toxină botulinică sau electrostimulare nervoasă. În cazurile în care există defect de continuitate se recomandă intervenţie chirurgicală, în jurul vârstei de 3-6 luni, urmând a se practica sutura primară sau grefa nervoasă în cazul unor distanţe mari între capete. Dacă s-a produs avulsia rădăcinilor nervoase se recomandă neurotizare cu nervii frenic sau accesor. Prognosticul este favorabil în 80% din cazurile ce necesită intervenţie chirurgicală şi în majoritatea celor care se pretează la tratament conservator. Cazurile refractare la tratament chirurgical prezintă ulterior deformări ale membrului cu frecvente arsuri de contact în primii doi ani de viaţă.

2. *Paralizia nervului facial* – prezintă o frecvenţă de 0.4 – 1.2% în funcţie de autori, fiind de tip periferic şi de obicei unilaterală. Mecanismul probabil de producere este reprezentat de comprimarea trunchiului comun al nervului facial de către bazinul osos matern sau de către forceps (există opinii care susţin existenţa unui traumatism în cursul sarcinii sau alte etiologii intrauterine). Clinic se manifestă mai ales atunci când copilul plânge sau ţipă: comisura bucală deviată spre partea normală,

Scanned with OKEN Scanner

imposibilitatea închiderii ochiului de partea afectată (fig. VII, 1). Prognosticul este, în general favorabil, cu ameliorări spontane sau cu tratament medicamentos; rareori este necesară o intervenţie chirurgicală de tip anastomoză a nervului facial cu nervul spinal.

Fig. VII,1

Traumatismele nervilor membrelor – sunt mai dese decât la adulţi datorită accidentelor de joacă şi a curioşităţii copiloor. Mecanismele de producere şi formele clinice sunt identice cu cele ale adulţilor, excepţie făcând leziunile nervilor sciatic comun şi crural după injecţii la copii sub 1 an (masă musculară redusă), iar diagnosticul clinic se face după grupele musculare afectate.

7.4. Explorări paraclinice

Examenul electric clasic arată inexcitabilitatea completă electrică neuromusculară în condiţiile unor secţiuni nervoase totale. Examenul electric nu poate face însă distincţia între o leziune prin întrerupere anatomică şi una doar funcţională în continuitatea fibrei nervoase decât intensităţii stimulului electric care poate da informaţii asupra gradului de severitate şi întindere a leziunilor.

Eelectromiografia pe grupe musculare arată exact fenomenul de denervare contribuind la stabilirea unui diagnostic şi de leziune precis. Apariţia unor fibrilaţii musculare în repaus este semn de atingere axonală, cu un prognostic rezervat, recuperare lentă sau incompletă. Electromiografia nu este utilă atât în faza acută a paraliziei cât ulterior, când demonstrează procesul de regenerare indirect prin reapariţia potenţialelor de acţiune de durată şi aplitudine crescută.

Alte metode utilizate cuprind:

- viteza de conducere motorie, specifică unui anumit nerv, diminuată proporţional cu gradul acestuia de leziune, mai ales în traumatisme închise. Măsurarea etajată a vitezei de conducere nervoasă poate localiză în cazul unei încetiniri selective (bloc de conducere) nivelul lezional, fapt deosebit de important în diagnosticul unor sindroame canalare;

Scanned with OKEN Scanner

• prognosticul este favorabil atunci când excitabilitatea faradică este păstrată;

• radiografiile simple, examene CT şi RMN, mai ales în contextul unor leziuni complexe cu implicare osoasă, viscerală şi nervoasă;

• potenţiale evocate senzitive şi motorii;

• radiografiile simple, examene ecografice, CT şi RMN, mai ales în contextul unor leziuni complexe cu implicare osoasă, viscerală şi nervoasă;

• Potenţiale evocate senzitive şi motorii.

7.5. Bilanţul lezional.

Examinarea clinică şi paraclinică completă a unui pacient cu o leziune traumatică de nerv periferic trebuie să se soldeze cu un bilanţ lezional. Examenul clinic urmăreşte:

• examenul local al plăgii: sediu, aspectul cicatricii, prezenţa nevromului, leziuni osteotendinoase asociate;

• examenul motilităţii, individual pentru fiecare muşchi;

• examenul mişcărilor pasive, consemnând limitările produse de contracturile periarticulare şi/sau blocarea tendoanelor în cicatrici;

• starea musculară – atrofii, fasciculaţii musculare, contracturi musculare;

• reflexe osteotendinoase;

• examenul sensibilităţii ţinând cont de distribuţia dermatoamelor şi a teritoriilor de inervaţii specifică ale fiecărui nerv.

Examenul paraclinic cuprinde explorarea electrică, prin imagistică CT şi RMN, sau numai prin radiografii clasice şi ecografie.

După realizarea acestui bilanţ, traumatismele nervilor periferici se pot încadra în:

- sindrom de întrerupere totală;
- sindrom de întrerupere parţială;
- sindrom de iritaţie;

Acesta este deosebit de util în alegerea tratamentului.

7.6. Tratment

Tratamentul leziunilor traumatice ale nervilor periferic este complex, atât neurochirurgical, cât şi medical, de recuperare neuromotorie şi de chirurgie reparatorie.

Obiectivele tratamentului sunt multiple:

• de a decomprima trunchiul nervos intact dintr-o cicatrice compresivă;

Scanned with OKEN Scanner

• de a reface continuitatea segmentelor secţionate ale nervului, fie direct fie prin grefare, ţinând cont şi de procesele de degenerare şi regenerare pentru stabilirea momentului intervenţiei;

• de a stimula procesul de neurotizare, cel mai adesea medicamentos;

• de a preveni instalarea atrofiilor musculare şi a asigura mobilitatea articulaţiilor prin recuperare neuromotorie;

• tratamentul simptomelor asociate: nevralgii, cauzalgii.

7.6.1. Tratamentul neurochirurgical

Intervenţiile chirurgicale au loc de preferinţă sub microscop (mai rar lupă), cuprinzând o serie variată de procedee operatorii:

7.6.1.1. Neuroliza. Constă în eliberarea unui nerv sau a fasciculelor sale prinse într-o cicatrice constrictivă sau eliminarea uni alt element compresiv;

7.6.1.2. Neurorafia – constă în sutura directă a capetelor nervoase. Şansele de reuşită ale unei suturi nervoase depind de calitatea capetelor nervoase (lipsa ţesutului conjunctiv cicatriceal), anatomia internă a trunchiului nervos, calitatea şi corectitudinea afrontării, lipsa tensiunii la sutura capetelor nervoase şi a eventualelor hematoame.

În majoritatea cazurilor sutura epineurală pare suficientă, cea interfasciculară fiind mult mai dificil de realizat, mai ales în cazul trunchiurilor groase.

Sutura se poate efectua:

- intervenţie primară în primele 24 ore, cu indicaţii specifice – lezări accidentale nervoase intraoperator, plăgi parţiale ale nervilor, transplante de extremităţi şi membre. Dezavantajele suturii primare constau în risc ridicat de infecţie acută sau latentă cu scleroza zonei de sutură, fragilitatea structurilor nervoase şi riscul de a aprecia incorect amploareleziunilor nervoase în urgenţă.

- intervenţie secundară la 3 – 6 săptămâni de la traumatism, preferată de majoritatea autorilor. Dezavantajele acesteia constau în dificultatea reperării capetelor nervoase retractate într-un ţesut scleros cicatriceal.

O variantă a tehnicii de sutură o reprezintă lipirea capetelor nervoase după realiniere cu ajutorul unui clei biologic resorbabil, eventual completată prin câteva fire de sutură pentru alinierea prealabilă.

7.6.1.3. Grefa nervoasă se foloseşte atunci când capetele nervoase sunt situate la mai mult de 2.5 – 3 cm, când pentru realizarea unei suturi este necesară o tensionare evidentă a capetelor nervoase sau în teritorii

Scanned with OKEN Scanner

prost vascularizate. Se recoltează un grefon nervos din nervul sural sau din nervul brahial cutanat intern (ambii sunt nervi senzitivi, uşor abordabili chirurgical,a căror secţiune nu antrenează un deficit semnificativ pentru pacient). Tehnica de sutură a grefei nervoase este asemănătoare cu sutura clasică nervoasă, cu inconvenientul însă a două zone de sutură (creînd astfel 2 zone dificil de străbătut pentru axonii care regenerează) şi de faptul că nervii senzitivi obţinuţi pentru grefare sunt mai subţiri decât trunchiurile care vor fi suturate ceea ce impune adesea sutura mai multor segmente de grefă la un capăt secţionat.

7.6.1.4. Anastomoza nervoasă constă în sutura capătului proximal al unui nerv secţionat de capătul distal al unui trunchi în ideea realizării unor noi conexiuni.

7.6.1.5. Cauzalgia şi unele nevroame posttraumatice dureroase beneficează uneori de tratament chirurgical ce constă în intervenţii de simpatectomie pentru teritoriul respectiv, de neuroliză interfasciculară sau la nevoie rezecţia porţiunii nevromatoase şi refacerea continuităţii.

7.6.2. Tratamentul medicamentos are ca scopuri:

- stimularea procesului de regenerare nervoasă – cu vitamine din grupul B, în doze ridicate, vasodilatatoare periferice. Se află în studiu administrarea locală de NGF (nerve growth factor);
- pentru hipotonia musculară – stricnină 1 – 6 mg / zi, administrate injectabil subcutanat;
- pentru amiotrofii – anabolizante steroidice, vitamina E, glicocol, fosfobion;
- pentru nevralgii, cauzalgii – analgetice, neuroleptice cu efecte antalgice, carbamazepină.

7.6.3. Tratamentul de recuperare neuromotorie constă în kinetoterapie (gimnastică, mişcări active şi pasive pentru prevenirea atrofiilor musculare şi a redorilor articulare masaje), electroterapie stimulatoare (sub formă de curenţi galvanici, miostimulări pentru stimularea procesului de neurotizare), hidroterapie.

Acesta începe chiar din prima săptămână postoperator şi, pentru corectarea poziţiilor vicioase şi evitarea tracţiunii plexului brahial prin greutatea membrului paralizat se folosesc aparate ortopedice.

În paralizia plexului brahial de tip superior se adoptă poziţia antebraţ-braţ la 90^0, braţul fiind în adducţie, antebraţul în supinaţie, pumnul în extenzie, iar membrul superior în ansamblu să fie ridicat sus şi în supinaţie.

Scanned with OKEN Scanner

7.6.4. Chirurgia reparatorie se adresează cazurilor în care au apărut deformări ale membrului, redori articulare, poziţii vicioase. Aceasta constă în:

- tenotomii;
- transpoziţii de tendoane;
- osteotomii de corectare şi derotare, etc.

*7.7. **Prognosticul*** traumatismelor nervilor periferici variază în funcţie de numeroşi factori ce începând cu vârsta pacientului, tipul traumatismului închis/deschis, momentul intervenţiei faţă de cel al traumatismului, numărul trunchiurilor nervoase lezate, sediul leziunilor distal/proximal faţă de coloană (cu cât mai distal prognosticul este mai bun), tipul nervului lezat, dacă s-a aplicat sau nu o grefă nervoasă, etc.

BIBLIOGRAFIE

1. ALFONSO I. şi colab.: Clinical presentations, differential diagnosis and management of obstetric brachial palsy. Brachial Plexus Palsy Center, Miami Children's Hospital, Florida, USA. Rev. Neurol. 1998, Aug; 27 (156): 258-63.
2. AL-QATTAN M.M.: Accidental contact burns of the upper limb in children with obstetric brachial plexux injury. King Saud University, Riyadh, Saudi Arabia. Burns 1999 Nov; 25 (7): 669-72.
3. ARSENI C.,CONSTANTINOVICI Al.,PANOZA G.: Traumatismele vertebromedulare şi ale nervilor. Ed. Medicală, Bucureşti, 1973.
4. GARCIA BRAVO A. şi colab: Brachial plexux palsy associated with birth. A review of 30 cases. An. Esp. Pediatr.,1999 May; 50 (5): 485-90.
5. GROSSMAN J.A. şi colab.: Surgical treatment of children with brachial plexus paralysis. Rev. Neurol.,1998, Aug; 27 (156): 271-3.
6. INGIANNI G.: Birth – related brachial plexus paralisys. Langebecks Arch. Chir. Suppl. Kongressbd 1998; 115: 560-7.
7. KAWABATA şi colab.,: Use of intercostal nerves for neurotozation of the musculocutaneous nerve in infants with birth-related brachial plexus palsy. J. Neurosurg., 2001, 94, 386-391.
8. NDIAYE O. şi colab.: Facial nerve paralysis in the newborn infant: apropos of 8 cases. Service de Pediatrie, Universite Cheikh Anta Diop de Dakar. Dakar Med. 1997; 42 (2): 162-4.
9. OUWERKERK W. J.R van şi colab: Management of obsetric brahial plexus lesion. Child's New. Sept., 2000, 16, 638-644.

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul VIII.

Tumorile Sistemului Nervos Central şi Periferic.

I. Generalităţi.

1.1. Date de epidemiologie.

a) Aproximativ 85% din tumorile SNC sunt intracraniene şi numai 15% sunt intraspinale.

b) Peste 25% din tumorile SNC sunt metastatice, iar 30% din ele (provenind de la cancerele pulmonului, sânului, pielii, ale aparatului digestiv, urinar şi genital) dau metastaze multiple.

c) La copil apar 15% din tumorile cerebrale (de reţinut că dintre tumorile copilului, după leucoze, urmează imediat ca frecvenţă, tumorile SNC).

d) Dintre tumorile cerebrale ale copilului 65% sunt situate subtentorial şi 35%, supratentorial.

1.2. Clasificare histologică.

Utilizând principiul originii celulare (principiul embriogenetic), Bailey şi Cushing (1926) au clasificat tumorile SNC în gliale şi nongliale . Cea mai modernă clasificare este a lui Kleihues şi colab. (1993) – v. Anexa.

1.2.1. Tumorile gliale (glioame)

a) Astrocitoamele, derivate din astroblast (cu grade cuprinse între I şi IV, în funcţie de creşterea malignităţii lor).

b) Oligodendroglioamele, derivate din oligodendroblast (cu grade de malignitate cuprinse între I şi III).

c) Ependimoamele, derivate din celulele ependimare ale tubului neural primitiv cu grade cuprinse între I şi III.

d) Astrocitoamele de grad IV (glioblastoamele) sunt cele mai maligne şi în acelaş timp, cele mai comune tumori ale adultului. În schimb, astrocitoamele de grad I şi II sunt cele mai comune tumori cerebrale ale copilului.

1.2.2. Tumorile negliale

a) Meningioamele, derivate din meningoblaste (cu grade de malignitate I şi II) reprezintă aproximativ 15% din tumorile creerului.

b) Meduloblastoamele, derivate din meduloblastele tubului neural primitiv (au fost recent încadrate în grupa tumorilor neuroepiteliale primitive – PNET).

c) Pinealoamele, sunt tumori ale glandei pineale.

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul VIII.

Tumorile Sistemului Nervos Central şi Periferic.

I. Generalităţi.

1.1. Date de epidemiologie.

a) Aproximativ 85% din tumorile SNC sunt intracraniene şi numai 15% sunt intraspinale.

b) Peste 25% din tumorile SNC sunt metastatice, iar 30% din ele (provenind de la cancerele pulmonului, sânului, pielii, ale aparatului digestiv, urinar şi genital) dau metastaze multiple.

c) La copil apar 15% din tumorile cerebrale (de reţinut că dintre tumorile copilului, după leucoze, urmează imediat ca frecvenţă, tumorile SNC).

d) Dintre tumorile cerebrale ale copilului 65% sunt situate subtentorial şi 35%, supratentorial.

1.2. Clasificare histologică.

Utilizând principiul originii celulare (principiul embriogenetic), Bailey şi Cushing (1926) au clasificat tumorile SNC în gliale şi nongliale . Cea mai modernă clasificare este a lui Kleihues şi colab. (1993) – v. Anexa.

1.2.1. Tumorile gliale (glioame)

a) Astrocitoamele, derivate din astroblast (cu grade cuprinse între I şi IV, în funcţie de creşterea malignităţii lor).

b) Oligodendroglioamele, derivate din oligodendroblast (cu grade de malignitate cuprinse între I şi III).

c) Ependimoamele, derivate din celulele ependimare ale tubului neural primitiv cu grade cuprinse între I şi III.

d) Astrocitoamele de grad IV (glioblastoamele) sunt cele mai maligne şi în acelaş timp, cele mai comune tumori ale adultului. În schimb, astrocitoamele de grad I şi II sunt cele mai comune tumori cerebrale ale copilului.

1.2.2. Tumorile negliale

a) Meningioamele, derivate din meningoblaste (cu grade de malignitate I şi II) reprezintă aproximativ 15% din tumorile creerului.

b) Meduloblastoamele, derivate din meduloblastele tubului neural primitiv (au fost recent încadrate în grupa tumorilor neuroepiteliale primitive – PNET).

c) Pinealoamele, sunt tumori ale glandei pineale.

Scanned with OKEN Scanner

d) Hemangioblastoamele, hemangiopericitoamele şi hemangioendotelioamele sunt tumori de origine vasculară.

1.2.3. Iată o sinteză comparitivă a frecvenţei principalelor tumori cerebrale la adult si copil:

TIPUL HISTOLOGIC	COPII	ADULŢI
Astrocitom	45%	10%
Glioblastom	7%	30%
Oligodendrogliom	1%	5%
Ependimom	15%	5%
PNET	25%	4%
Alte tumori	7%	46%

1.3. Clasificarea clinico-topografică

1.3.1. Generalităţi

Deşi prezintă aceleaşi tipuri celulare şi topografice ca la adult, la copil predomină neoformaţiile fosei posterioare, ale liniei mediane şi ventriculilor laterali. Acestea sunt : meduloblastomul, pinealomul, craniofaringiomul, ependimomul, gliomul de nerv optic. După Harwood - Nash şi Fitz (1976), Arseni şi colab,(1980), Farwell şi Flannery, 1984 etc., în primii 3 ani de viaţă, neoplasmele supratentoriale (astrocitoame) sunt aproximativ egale cu cele subtentoriale (ependimoame, meduloblastoame). Apoi, pînă la vârsta de 8 ani, apare o netă dominanţă a tumorilor fosei posterioare, pentru ca după aceea, lent, să crească frecvenţa astrocitoamelor emisferice şi a craniofaringioamelor, iar după vîrsta de 12 ani, atît topografia, cît şi tipul histologic se apropie tot mai mult de acelea ale adultului.

1.3.2. Varietăţi topografice

Pot fi sintetizate, după acest criteriu, 3 sedii principale : tumori ale emisferelor cerebrale, tumori ale liniei mediane şi tumori ale fosei posterioare.

a) Tumori ale emisferei cerebrale

Cuprind neoformaţiile situate în cele 2 emisfere cerebrale şi în ventricolii laterali.

b) Tumorile liniei mediane

Sunt situate la nivelul regiunii hipotalamo - hipofizare (de ex. craniofaringioamele), a ventriculului al 3-lea, glandei pineale (pinealoame), ale porţiunii anterioare a apeductului Sylvius şi ale lamei cvadrigeminale.

Scanned with OKEN Scanner

c) Tumorile fosei posterioare

Sunt situate în trunchiul cerebral, cerebel şi, excepţional de rar, la nivelul găurii occipitale.

1.4. Aspecte de genetică moleculară.

1.4.1. Protooncogenele celulare

a) Creşterea normală şi genele de diferenţiere

Se bănuieşte că proteinele celulare protooncogene ar controla creşterea celulară. Ele se află localizată în nucleu, citoplasmă, membrane, precum şi pe suprafaţa tuturor celulelor. Aceste gene normale implicate în procesele de dezvoltare şi diferenţiere celulară ar putea suferi alterări ale structurii lor, fiind transformate în onco-gene. Onco-genele, la rândul lor, ar induce celulei o creştere neoplazică.

b) Modificările ADN în oncogeneză

- Rearanjamente genice
- Inserţii sau deleţii genice sau cromozomiale
- Mutaţii punctuale
- Număr crescut de copii secvenţiale

c) Modificările ARN în oncogeneză

- mesaje de fuziune
- mutaţii de procesare
- creşterea copiilor false

1.4.2. Aberaţii cromozomiale în tumorile cerebrale

a) În astrocitoame

- lipsa cromozomului 10 (60% din cazuri) şi 17
- creşteri ale cromozomului 7
- translocaţii şi deleţii ale cromozomului 9p (20%)
- lipsa cromozomului 22.

b) În neurinoame şi meningioame

- prezenţa genei supresoare pe cromozomul 22

c) În toate tumorile cerebrale

- existenţa genelor supresoare ale oncogenezei p53 şi p16

II. Aspecte clinice

Neoformaţiile intracraniene indiferent de sediu, prezintă simptome generale, care se încadrează în sindromul de hipertensiune intracraniană, şi simptome de localizare, care sunt caracteristice localizării acestora. Privite astfel, apar simptome caracteristice în tumorile emisferelor cerebrale, ale fosei posterioare şi ale liniei mediane. Nu vom detalia sindroamele de lobi cerebrali, ci numai principalele caracteristici întâlnite la copil.

Scanned with OKEN Scanner

2.1. Procesele expansive supratentoriale ale emisferelor cerebrale

2.1.1. Simptomatologia de debut a bolii este manifestată de obicei printr-un deficit neurologic focalizat (motor, vizual, tulburări de limbaj) care se întind apoi "în pată de ulei".

Sindromul de hipertensiune intracraniană este întîlnit doar la 40-45% din copii (Till,1975).

2.1.2. Semne de localizare: apare un deficit neurologic motor (hemipareză) progresiv la 25% din cazuri, în general cu o evoluție destul de rapidă (1-2 săptămîni), însoțită de tulburări de memorie şi comportament (în neoformațiile frontale), de tulburări de sensibilitate şi de schemă corporală (în cele parietale) sau de hemianopsie laterală omonimă (în cele temporale). Neoformațiile occipitale pure sunt foarte rare la copil, iar hemianopsia omonimă, foarte greu de examinat la copilul mic.

2.1.3. Epilepsia, generalizată sau focalizată, apare la 30,1% din bolnavi, dar are o evoluţie mai lungă, 1-2 ani, crizele focale putând precede instantaneu deficitul motor. Este interesant de remarcat că în timp ce la tumorile situate în partea posterioară a emisferei cerebrale predomină sindromul de HIC, în regiunea rolandică cele mai frecvente sunt hemipareza şi crizele de epilepsie, iar la cele frontale, tulburările psihice.

2.1.4. O simptomatologie particulară prezintă tumorile ventriculilor laterali şi anume, crizele ventriculare ("ventricular fits") care apar în blocajul brusc al găurii lui Monro. Se manifestă prin cefalee intensă, vărsături, frică puternică, pierderea conştienței. Pentru a evita ceste crize, copilul adoptă anumite poziții ale capului (hiperflexie), poziția genu-pectorală, evită ortostatismul.

2.2. Procesele expansive subtentoriale

2.2.1. Sindromul de HIC este prezent aici în peste 55% din cazuri (Till,1975), iar ca semn de localizare principal, este sindromul cerebelovestibular, la care se adaugă parezele nervilor cranieni ai fosei posterioare.

2.2.2. Sindromul cerebelovestibular este manifestat prin ataxie, tulburări de coordonare ale membrelor, hipotonie, tulburări vestibulare (nistagmus).

Ataxia se întîlneşte în peste 61% din cazuri, mai ales prin tendința de cădere pe spate, mers ebrios, copilul cade des şi se împiedică şi se loveşte de diverse obiecte din camera lui. Dacă devierea de mers este strict unilaterală, bănuim o tumoră a emisferei cerebeloase homolaterale leziunii.

Tulburările de coordonare: copilul şi-a pierdut îndemînarea, scapă obiectele din mînă, nu ajunge

Scanned with OKEN Scanner

cu linguriţa în gură şi varsă pe haine mîncarea. Scrisul se deformează, până a nu mai putea scrie.

Hipotonia : membrele au tonusul mult scăzut, aceasta fiind mai evidentă la sugarul mic. Se însoţeşte de hiporeflexie osteo-tendinoasă.

Vorbirea cerebeloasă : este o consecinţă a tulburărilor de coordonare şi hipotoniei, manifestându-se printr-o voce sacadată, explozivă, bradilalică.

Crizele tonice cerebeloase ("cerebellar fits"). Sunt crize de opistotonus, rigiditate de decerebrare a membrelor, însoţită de roşeaţa tegumentelor, pierderea stării de conştienţă.

Sindromul vestibular : vertije, iar obiectiv, nistagmus, de obicei orizontal, ce bate de partea leziunii.

2.2.3. Afectarea nervilor cranieni : în leziunile cerebeloase poate apare un sindrom de unghi pontocerebelos (pareză a nervilor V, VII, VIII homolaterali), sau o pareză a nervilor X (disfonie, vărsătură în jet) şi XI (hipotonia muşchiului trapez şi sternocleidomastoidian homolateral) sau laterocolis (înclinarea capului de partea tumorii).

2.2.4. Tumorile de trunchi cerebral se prezintă ca o asociere a unui sindrom piramidal cu unul cerebelos şi deficit de nervi cranieni (cel mai frecvent, perechea IV, cel mai rar, hipoglosul), prin afectarea piciorului trunchiului cerebral, totul în contextul unui sindrom de HIC.

2.3. Procesele expansive ale liniei mediane

2.3.1. Pe primul plan se situează, indiferent de vârsta copilului, sindromul de HIC.

2.3.2. Clinic, sindromului de hipertensiune intracraniană i se asociază un sindrom chiasmatic şi unul endocrin, denumit de unii autori drept sindrom diencefalic. Prin blocajul bilateral al găurii lui Monro pot apare crize de "prăbuşire" din ortostatism însoţite de pierderea conştienţei.

2.3.3. Sindromul chiasmatic este prezent şi caracteristic în craniofaringioame, unde îl vom descrie.

2.3.4. Sindromul diencefalic se manifestă în special prin simptome de deficit hormonal.

Asfel poate apare *diabet insipid, hipogenitalism şi întîrzierea maturităţii sexuale*, evocator al unei tumori hipotalamice la copiii ajunşi la pubertate. În acest context se înscrie şi caşexia hipotalamică, emacierea fiind progresivă, în ciuda unui apetit şi aport nutritiv normal sau chiar peste normal. Mai rar, poate apare *obezitatea simplă* (sindrom Cushing) sau combinată cu hipogenitalism (sindrom Frőhlich-Babinscki).

2.4. Particularităţi clinice ale tumorilor cerebrale la copil

Scanned with OKEN Scanner

a. Apariţia, ca mecanism compensator, al hidrocefaliei sugarului.

b. Debutul brusc, ocazionat de stări febrile banale, sau traumatisme craniene minore, a manifestării clinice într-o afecţiune care fusese până atunci bine compensată.

c. Dificultatea diagnosticului clinic la un pacient care nu-şi poate analiza şi descrie o suferinţă reală. De obicei familia sa remarcă o suferinţă difuză a copilului, care nu se mai joacă, plînge des, are aspect suferind, fără a preciza un simptom clar.

d. Aspectul înşelător al manifestărilor digestive, care stau pe primul plan al sindromului de HIC, mai ales la tumorile fosei posterioare şi a celor febrile, în craniofaringioame sau tumorile ventricolului al 3-lea.

e. Frecvenţa ataxiei la copil, nu numai în neoformaţiile subtentoriale, ci şi la cele supratentoriale.

III. Investigaţii paraclinice

3.1. Tomografia axială computerizată

Se practică nativ şi cu substanţă de contrast iodată şi arată:

- prezenţa şi topografia tumorii;
- gradul de vascularizaţie a acesteia;
- edemul cerebral peritumoral şi mărimea deplasării liniei mediane;
- eventualele hemoragii intratumorale;
- tipul histologic tumoral.

3.2. Rezonanţa magnetică nucleară

Oferă indicaţii suplimentare faţă de explorarea precedentă şi anume:

- de topografie: neoformaţiile de trunchi cerebral şi unele tumori mici chiasmatice nu pot fi vizualizate decât cu această tehnică de explorare.
- de etiologie: unele tumori pot fi diferenţiate de ischemii, hemoragii sau abcese numai cu această metodă.

IV. Tumorile meningo-cerebrale, descrise în ordinea frecvenţei întâlnite la copil.

Desigur că şi la copil se întîlnesc aceleaşi tipuri tumorale ca la adult, însă atît repartiţia topografică, cît şi tipul celular diferă tot mai mult de acelea ale adultului pe măsură ce vîrsta pacientului este mai mică.

În ordinea descrescătoare a frecvenţei, tumorile întîlnite cu precădere la copil sunt : meduloblastomul, astrocitomul, ependimomul,

Scanned with OKEN Scanner

hemangioblastomul, craniofaringiomul, pinealomul, hamartomul, tumori cu celule germinative (germ-cell tumors), papilomul plexului coroid, meningiomul, neurinomul de acustic, alte tumori neuroectodermale primitive (PNET), sarcomul primitiv al leptomeningelui, metastaze tumorale.

4.1. Tumori ale fosei posterioare

4.1.1. Meduloblastomul

Este o tumoră malignă întâlnită aproape în exclusivitate la copil. Ea survine în 21 % din tumorile cerebrale la copil şi 33 % din totalul tumorilor fosei posterioare (Till, 1975) băieţii fiind de 2 ori mai afectaţi decît fetiţele. Microscopie : tumora hipercelularizată , cu celule rotunde sau ovale, cu numeroase mitoze, aranjate în palisade sau rozete. Ar proveni din cuiburi de celule embrionare numite meduloblaste, care s-ar afla oriunde în stratul granular extern al creierului fetal (Amacher şi colab., 1986) dar tumora se dezvoltă mai ales din plafonul ventricolului al 4-lea, încât unii autori, precum Arseni, consideră că meduloblastoamele dezvoltate supratentorial ar fi în realitate metastaze pe calea LCR. Tumora creşte extrem de rapid, invadînd atît vermisul şi emisferele cerebeloase, cît şi planşeul ventricolului al 4-lea. Are capacitatea de a metastaza pe calea LCR, mai ales la nivelul spinal, în 20 % pînă la 68% din cazuri (Diebler şi Dulac, 1967). Pe imaginile CT se observă o masa tumorala aproximativ sferică, care fixează substanţa de contrast, deplasează şi lasă amprenta pe ventricolul al 4-lea şi produce hidrocefalie tri sau tetraventriculară (fig. VIII.1).

Fig.VIII, 1

Principii de tratament şi prognostic. Tratamentul este multifactorial şi constă din excreza cît mai largă (utilizînd microscopul operator şi cavitronul), precedată sau nu de procedee de drenaj a LCR, urmată de cobaltoterapie şi de chimioterapie pe tot axul cerebrospinal. Recidiva tumorală apare totdeauna. Supravieţuirea la 5 ani este la peste 50 % din pacienţi şi de 10 ani la 29 % din ei (Bloom, 1986).

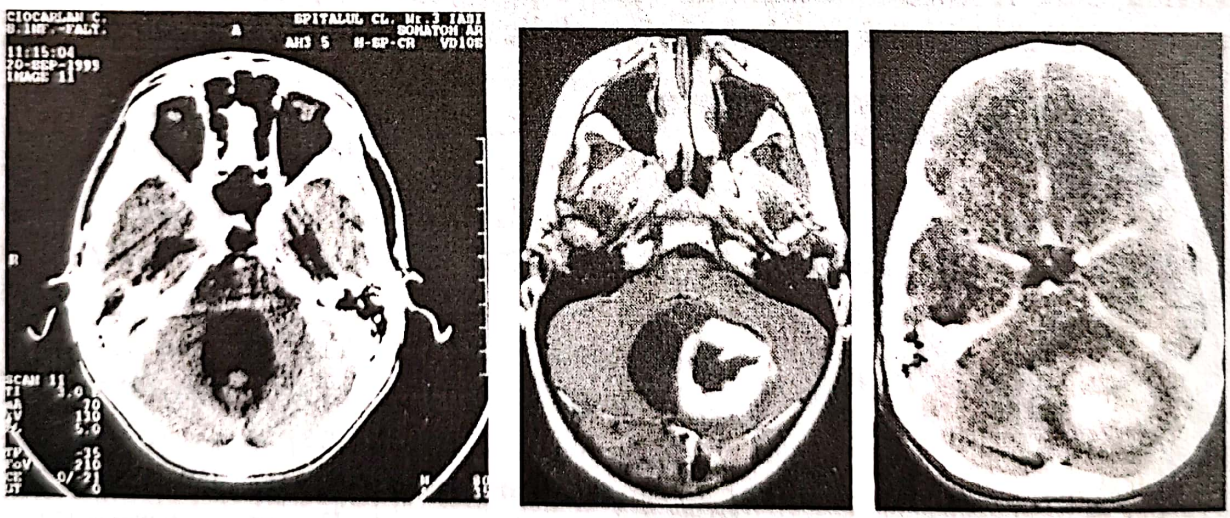
Scanned with OKEN Scanner

4.1.2. Astrocitomul

La copil, astrocitomul cu diverse localizări survine cu o frecvenţă care o depăşeşte uşor pe aceea frecvenţă care o depăşeşte uşor pe aceea a meduloblastomului (23%), dar varietăţile topografice îi conferă acestuia particularităţi, care au o deosebită influenţă asupra conduitei terapeutice şi prognosticului.

Caracteristice copilului sunt astrocitoamele cerebelului şi trunchiului cerebral, ale nervului şi chiasmei optice, ultimele fiind înglobate în termenul de glioame.

a) Astrocitomul cerebelos urmează imediat ca frecvenţă, după meduloblastom, afectînd în egală măsură ambele sexe, benignitatea fiind însuşirea principală a sa. Lapras şi colab. (1986), după criterii anatomo-clinice, computertomografice şi prognostice au împărţit aceste tumori în 3 categorii. Astfel, aproape 2/3 din tumori prezintă macroscopic şi computertomografic un chist mare, unic, cu un nodul tumoral lipit de suprafaţa internă a acestuia. Pe imaginile computertomografice, nodulul fixează intens substanţa de contrast, pe cînd peretele chistului, nu (fig. VIII,2,a). Este varianta cea mai benignă, la care simpla extirpare a tumorii murale şi golirea chistului sunt suficiente, astrocitele tumorale fiind de grad I.



a. b. c.

Fig. VII, 2

Radioterapia postoperatorie este ineficientă, dar supravieţuirile peste 10 ani reprezintă regula, iar recidivele nu se malignizează şi nu sunt infiltrative încît pot fi operate din nou. A doua categorie, de tumori pseudochistice, apar în 17% din cazuri. Imaginile CT indică priza de

Scanned with OKEN Scanner

contrast atît în tumora solidă, cît şi în peretele chistului, care este format din astrocite tumorale de gradul II sau III, mai active (fig. VIII,2,b). La aceste tumori este necesară şi extirparea pe cît posibil a chistului. În fine, a treia categorie este constituită numai din tumori solide, care fixează substanţa de contrast neregulat, fiind formate din astrocite de gradul III şi IV (fig. VIII,2,c). Extirparea este dificilă, datorită caracterului infiltrativ al tumorii. La ultimele 2 categorii radioterapia postoperatorie dă rezultate bune (Bloom, 1986), 70 % din pacienţii operaţi supravieţuind peste 5 ani şi 58% între 10 şi 20 ani.

b) Astrocitomul (gliomul) trunchiului cerebral reprezintă 10-15 % din tumorile cerebrale ale copilului şi chiar dacă histologia nu este foarte malignă, chiar dacă histologia nu este foarte malignă, leziunile, de volum mic, infiltrează lent şi neregulat formaţiile anatomice distrugîndu-le şi ducînd la agravarea neurologică progresivă. Incidenţa maximă este între vîrstele de 5 şi 8 ani. Diagnosticul se pune numai prin R.M.N., care evidenţiază perfect neoformaţia, pe cînd CT arată doar hidrocefalia din ultima fază de dezvoltare a tumorii. Cam 2/3 din glioamele trunchiului cerebral sunt difuze, de grad histologic, III şi IV, restul fiind focale, benigne şi semibenigne. Operaţia sub microscopul operator, ajutată de Cavitron sau/şi laser au permis extirparea parţială a acestor tumori, mai ales a celor exofitice sau cu componentă chistică, fapt ce a dus la ameliorarea prognosticului acestor bolnavi. Este necesară radio şi chimioterapia post operatorie, iar hidrocefalia trebuie drenată. În cazurile ce nu pot fi operate, este necesară biopsia stereotaxică, după care urmează radioterapia. Supravieţuirea medie este de aproximativ 4 ani.

4.1.3. Ependimomul

Reprezintă 8-10% din tumorile cerebrale ale copilului, vârsta medie de apariţie fiind de 5 ani.

Histologic, celulele seamănă cu cele ependimoame, au şi blefaroplaşti şi se grupează în rozete, în orificiul rozetei putînd apare cili. Au fost descrise şi ependimoame anaplazice congenitale. Şi ependimomul este de tip benign şi malign, ambele avînd tendinţa de a disemina pe calea LCR, dar mai frecvent cele situate în fosa posterioară. Atunci cînd se dezvoltă în cavitatea unui ventricol, tumora se mulează, luînd forma acestuia. Tumorile cerebeloase sunt de obicei solide şi fixează bine substanţa de contrast la examenul CT, uneori avînd forma polilobată. Cele situate supratentorial pot fi şi chistice. Foarte rar apar în trunchiul cerebral. Formele mai maligne apar supratentorial. Tratamentul urmează aceleaşi principii ca în cazul meduloblastomului, inclusiv radioterapia întregului ax

Scanned with OKEN Scanner

cerebrospinal, indiferent de gradul de malignitate (Bloom, 1986). Supraviețuirea la 5 ani ajunge acum la 50 % din cazuri.

4.1.4. Hemangioblastomul

Este o tumoră foarte vascularizată ce apare în cadrul bolii Von Hippel-Lindau, o facomatoză care se transmite genetic dominant. Leziunile sistemului nervos central se asociază cu hemangioblastoame retiniene (20 % din cazuri), renale, pancreatice. Aspectul computertomografic şi RMN este similar cu al astrocitomului cerebelos chistic (fig. VIII,2,d), deşi există şi tumori pur solide. Şi principiile de tratament sunt identice cu acelea din astrocitomul chistic benign, dar radioterapia nu este necesară atunci cînd extirparea a fost completă, vindecările definitive fiind foarte frecvente.

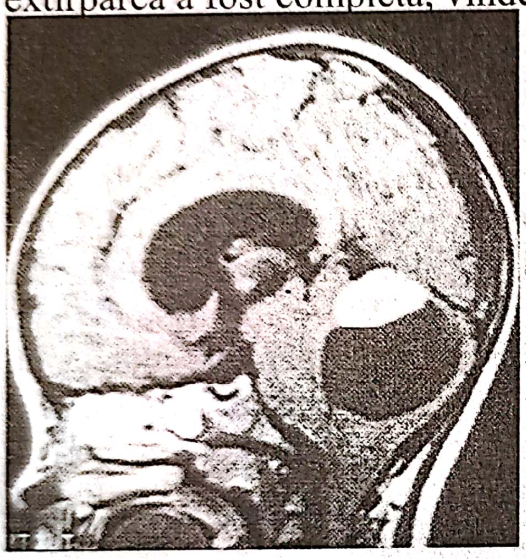


Fig. VIII, 2, d

4.2. Tumori ale linie mediane

4.2.1. Tumori ale regiunii selar şi paraselare

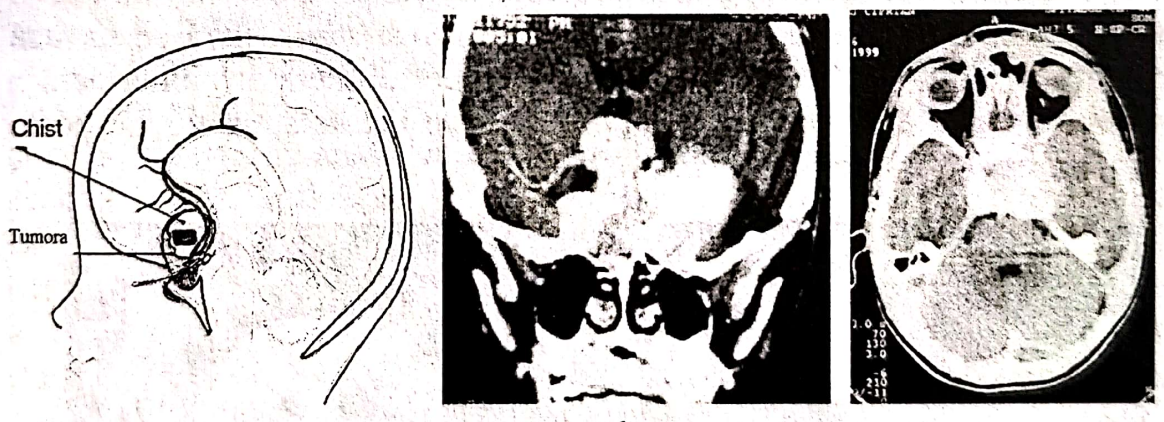
4.2.1.1. Craniofaringiomul

Este o tumoră formată di proliferarea celulelor pungii lui Rathk care este la rîndul ei derivată din epiteliu bucal (endoderm). Aceasta se insinueaz totdeauna între hipofiza anterioară neurohipofiză, dar creşterea este foart lentă, tumora fiind manifestată clinic d obicei după vîrsta neurohipofiză, d

lentă, tumora fiind manifestată clinic de obicei după vîrsta neurohipofiză, dar creşterea este foarte lentă, tumora fiind manifestată clinic de obicei după vîrsta neurohipofiză, de 4 ani. Reprezintă 50 % din tumorile regiunii selare şi supraselare ale copilului. Microscopic, este formată din cordoane de celule de tip adamantin,dar fără smalţ sau keratinizare, unite printr-o "pulpă" conjunctivă cu celule stelate şi fibre. Calcificările sunt o regulă la craniofaringioamele copilului, atît în stratul epitelial, cît şi în ţesutul conjunctiv. Macroscopic, neoformaţia poate fi în totalitate solidă, sau mixtă, adică solidă şi chistică, în acest caz volumul chistului putînd depăşi pe acela al tumorii. Chistul este plin cu un lichid xantocromic brun şi conţine granule de colesterol şi celule keratinizate.Din punct de vedere topografic craniofaringioamele se dezvoltă intraselar (puţin numeroase) sau supraselar, în acest din urmă caz ele extinzîndu-se spre ventricolul al 3-lea împingîndu-i planşeul (fig. VIII,3,a) în sus, apoi ocupînd parţial lumenul acestuia şi producînd hidrocefalie. Dacă dezvoltarea se face

Scanned with OKEN Scanner

anterior, preselar (formă supraprechiasmatică) hidrocefalia apare tardiv, dominînd sindromul optic chiasmatic cu hemianopsie bitemporală. Dacă dezvoltarea se face posterior, retrochiasmatic şi retroselar, atunci pe lîngă hidrocefalie, apar fenomene de compresiune ale trunchiului cerebral. În toate cazurile, simptomelor de HIC li se asociază şi un sindrom diencefalo-hipofizar (vezi tumorile ventricolului 3). Pe radiografiile de craniu apar calcificări supraselare iar şaua turcească poate fi mărită, în formă de omega sau litera J. Dimensiunile exacte şi localizarea tumorii se fac cu tomograful computerizat (fig. VIII,3,b) şi prin rezonanţă magnetică nucleară. Tratamentul este obligatoriu chirurgical. Ideală este extirparea integrală a neoformaţiei, care actualmente este posibilă în peste 50% din cazuri (BRETT,1996). Experienţa japoneză (Mori şi Kurasawa) arată că radioterapia postoperatorie a crescut supravieţuirea peste 5 ani a craniofaringioamelor extirpate subtotal la 83,1%. Chimioterapia este ineficientă, iar tratamentul cu Doxorubicin intrachistic nu a dat rezultatele scontate. Valvele sau ventriculo-cisternostomiile tip Torkildsen sunt necesare în recidivele tumorale. Atenţie : pre şi postoperator este necesară administrarea cortico-terapiei, iar postoperator apar frecvent diabetul insipid, hipotiroidia şi întîrzieri în creştere, ceea ce obligă tratament cu hormon antidiuretic, tiroxină şi hormoni de creştere.



a. b. c.

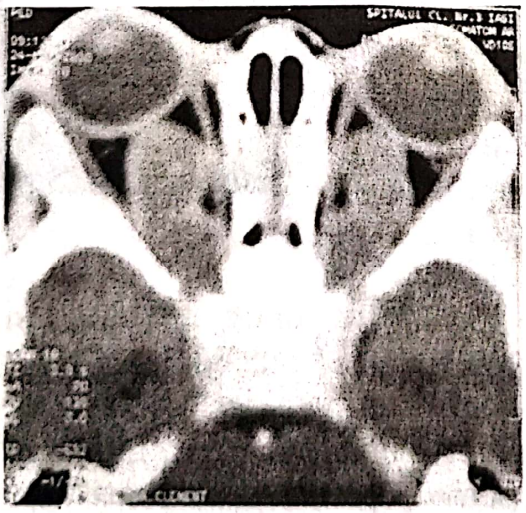
Fig. VIII, 3

4.2.1.2. Astrocitomul (gliomul) nervului optic şi al chismei. Survine cu o frecvenţă de 4%, 3/4 la copii sub 12 ani, multe fiind chiar congenitale şi se asociază frecvent cu neurofibromatoza Recklinghausen. Afectează nervul optic în segmentul intraorbitar retrobulbar, intracranian, sau în ambele. Deasemenea, chiasma poate reprezenta originea tumorii, care se poate extinde la unul din nervii optici sau posterosuperior, invadînd hipotalamusul. Anatomopatologic, sunt 2 tipuri tumorale, unul imatur, care

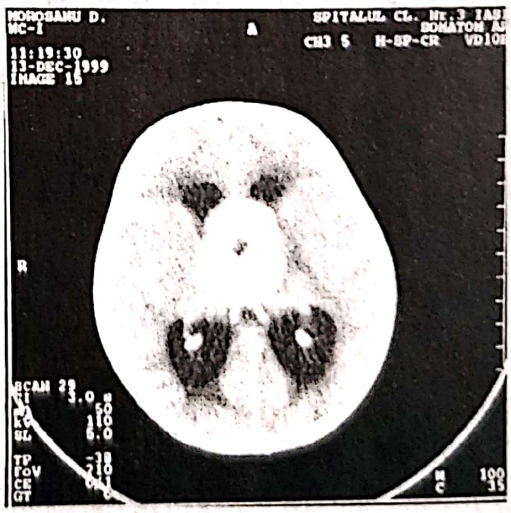
Scanned with OKEN Scanner

apare la copiii mici cu astrocite slab diferenţiate, cu numeroase mitoze, corespunzător gradului de malignitate III şi IV, şi celălalt matur care apare la copiii mai mari, cu astrocite bine diferenţiate, de grad I şi II. Prognosticul este strîns legat de tipul celular, indiferent de radicalitatea exerezei, astrocitomul cu celule imature evoluînd rapid, supravieţuirea fiind de numai 2-3 ani. Extrem de rar sunt cuprinşi ambii nervi optici. Din punct de vedere clinic, pe primul plan se situează simptomele oftalmologice. În gliomul intraorbitar apare exoftalmia unilaterală nepulsatilă, progresivă, cu păstrarea acuităţii vizuale pînă în stadii avansate ale tumorii, cînd apare cecitatea. La fundul de ochi apare iniţial un edem papilar, care evoluează spre atrofie optică. În gliomul nervului optic intracranian, diminuarea unilaterală a acuităţii vizuale este simptomul principal. Amputările cîmpului vizual, care îmbracă diverse aspecte, chiar hemianopsie, sunt mai evidente în gliomul chiasmei, dar sunt greu de depistat şi studiat la copilul mic. Hidrocefalia apare tardiv, numai în glioamele care invadează hipotalamusul, fiind asociată unui sindrom hipotalamic.

Imaginile computertomografice arată mărirea dimensiunilor nervului optic, pînă la dublare, cu o strangulare uşoară la nivelul canalului optic (fig. VIII,4,a), gaura optică fiind mărită unilateral pe radiografiile de craniu standard. Tumorile gigante care cuprind chiasma şi unul din nervii optici apar ca o neoformaţie polilobată în regiunea supraselară ce fixează substanţa de contrast, cu zone de necroză şi pot oblitera 1/2 anterioară a ventricolului al 3-lea. Diferenţierea de tumorile hipotalamusului se poate face numai prin explorarea R.M.N.



a.



b.

Fig. VIII, 4

Scanned with OKEN Scanner

Tratamentul este în primul rând chirurgical şi constă în extirparea tumorii cât mai larg posibil, în mîini exersate disecţia de nervul optic fiind în peste 50% din cazuri posibilă (Lapras) cu ameliorarea vederii. În tumorile chiasmei cu invadare ventriculară, poate fi necesară plasarea unei valve. Se asociază obligatoriu radioterapia postoperatorie, cu bune rezultate numai în glioamele benigne, supravieţuirile peste 5 ani fiind în aceste cazuri la peste 50 % din pacienţi. Chimioterapia nu şi-a demonstrat încă eficienţa.

4.2.1.3. Adenomul hipofizar, cel mai des eozinofil şi secretant de prolactină (prolactinom) sunt foarte rare, 5-7% din tumorile cerebrale ale copilului) (fig. VIII,3,c).

4.2.2. Tumorile ventricolului al 3-lea

4.2.2.1. Ale porţiunii anterioare

Cea mai tipică neoformaţie este repezentată de chistul coloid. Aceasta este o tumoră rară, sferică, formată dintr-un strat de celule care secretă o substanţă gelatinoasă galben-verzuie şi este situată în ½ anterioară a ventricolului al 3-lea. Ea blochează ambele găuri ale lui Monro şi poate chiar pătrunde într-unul din ventricolii laterali. Extirparea integrală a membranei chistului împiedică apariţia recidivei.

Se mai întâlnesc: astrocitoame şi ependimoame (fig. VIII,4,b).

4.2.2.2. Ale planşeului

a) Hamartomul

Reprezintă incluziuni de neuroni adulţi, care au aspect de tumoră, fără a prezenta mitoze, în diverse locuri din encefal, mai ales supratentorial şi cu predilecţie în lobul temporal sau în hipotalamus. Manifestarea clinică esenţială este epilepsia şi, tardiv, apare hipertensiunea intracraniană. Diagnosticul se pune destul de greu prin computertomografie, fiindcă neoformaţia fixează slab contrastul. În schimb, rezonanţa magnetică nucleară detectează hamartomul şi, în funcţie de sediu şi dimensiuni, stabileşte şi conduita terapeutică. În leziunile temporale şi din alte zone mai puţin delicate funcţional vom proceda la extirparea chirurgicală. În cele hipotalamice mici, se preferă tratamentul epilepsiei şi expectativa, în cele mari, extirparea sau tratarea hidrocefaliei prin drenajul LCR. Hamartoamele nu sunt radio sau chimiosensibile.

b) Tumorile cu celule germinative (germ cell-tumors)

În ultimele decade, datorită explorărilor moderne, (CT, RMN) a fost evidenţiat un grup heterogen de tumori care sunt constituite din celule embrionare; unul, sau mai multe tipuri de teratoame, celule germinative, carcinoame embrionare, coriocarcinoame, celule ale sinusului endodermal.

Scanned with OKEN Scanner

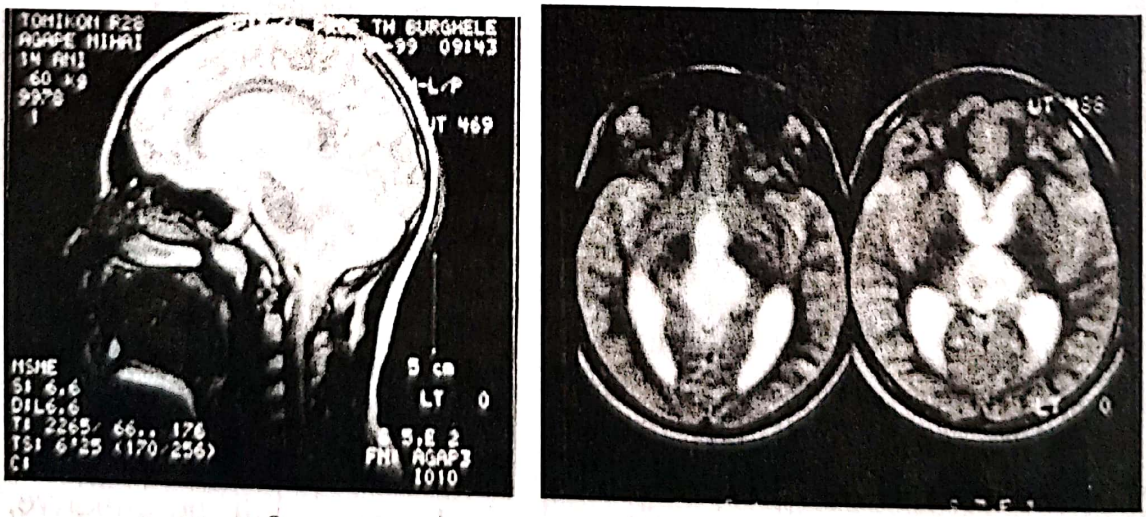
Apar mai ales în linia mediană, cel mai frecvent în regiunea pineală apoi supraselar şi ventricolul al 3-lea. Germinoamele nu pot fi deosebite din punct de vedere histologic de seminoamele testicolului, unele avînd aspect de celule sarcoide. Coriocarcinoamele ca şi trofoblastele sacului embrionar secretă markeri tumorali, precum alfafetoproteina şi gonadotrofină corionică umană care pot fi detectaţi în sînge şi, după extirparea tumorii sunt utili în decelarea apariţiei recidivei, sau a metastazelor. Tratamentul este chirurgical,combinat cu radioterapia şi chimioterapia. Din punct de vedere prognostic germinoamele au o supravieţuire la 5 ani de peste 70% din cazuri, pe cînd carcinoamele, sub 10%.

4.2.2.3. Ale porţiunii posterioare

Sunt tumori ale glandei pineale şi ale regiunii adiacente.

a) Pinealomul

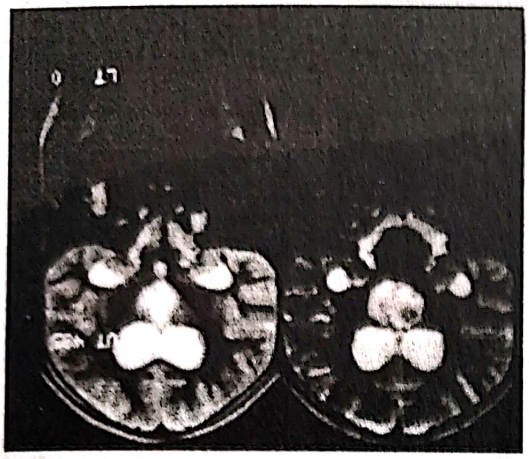
În glanda pineală se dezvoltă tumori derivate din pinealocite (1,4% din tumorile cerebrale ale copilului), astrocitoame, sau teratoame. Sunt mai frecvente la copil, faţă de adult, de 3-4 ori mai mult la băieţi, faţă de fete. Există şi pinealoame ectopice, adică dezvoltate la distanţă de glanda pineală din pinealocite aberante, în regiunea optochiasmatică, sau în alte zone, rar supratentorial , pot disemina spinal pe calea LCR. Microscopic, sunt pinealoame benigne (cu celule tip A şi B) şi maligne. Manifestările clinice specifice sunt sindromul de HIC, asociat unui sindrom Parinaud şi unei pubertăţi precoce, cu macro-genitosomie numită şi sindromul Pelizzi. Diagnosticul se pune pe examenul computertomografic, dar cele mai exacte date le oferă explorarea RMN, care vizualizează perfect tumora (fig. VIII,5,a,b,c).



a. b.

Fig. VIII, 5

Scanned with OKEN Scanner



Tratamentul este chirurgical, actualmente 80% din tumori putînd fi extirpate integral. În cazurile dificile, radioterapia postoperatorie completează tratamentul, supraviețuirile peste 5 ani fiind regula, mai ales dacă este asociat unui drenaj ventriculo-cisternal tip Torkildsen sau ventriculoperitoneal.

c.

Fig. VIII, 5

4.2.3. Tumori ale corpului calos.

a) Ale corpului calos propriuzis

- În general sunt foarte rare, iar la copil, excepționale,
- Histopatologic, sunt astrocitoame cu diverse grade de malignitate,
- Lipomul corpului calos este un lipom aderent la formațiunile vasculo-nervoase şi produce crize de epilepsie. Este foarte greu de extirpat, datorită aderențelor vasculare.
- Aspectul clinic este dominat, în ordinea importanței, de:

• Tulburări psihice
• Tulburări de mers (ataxia şi apraxia mesului)
• Epilepsie grand mal
• Sindromul de HIC apare tardiv şi este moderat până în fazele avansate ale bolii.

b) Ale septului lucidum

Sunt destul de greu de diferențiat topografic de acelea ale corpului calos propriu-zis. Diagnosticul de certitudine se face prin RMN. Anatomopatologic sunt astrocitoame. Clinic, manifestarea principală o reprezintă tulburările psihice şi crizele de epilepsie. Tratamentul este chirurgical.

4.3. Tumori ale emisferelor cerebrale.

4.3.1. Ale emisferelor cerebrale propriu-zise.

4.3.1.1. Astrocitomul emisferelor cerebrale.

Este mult mai rar decît cel subtentorial şi este benign (gradele 1 şi 2), aici fiind inclus şi *astrocitomul subependimar* cu celule gigante, care se asociază frecvent cu scleroza tuberoasă Bourneville şi malign (gradele 3 şi 4), acestea fiind rare, sub 2% din tumorile intracraniene la copil.

Scanned with OKEN Scanner

Diagnosticul se poate pune şi prin angiografia carotidiană în tumorile vascularizate(nu prea dese), dar tomografia computerizată este explorarea de elecţie. Aceasta din urmă arată o neoformaţie situată în variate sedii ale unui emisfer cerebral, care fixează neomogen substanţa de contrast, cu sau fără microchişti, înconjurate de un "inel" de hiperfixare şi edem al substanţei albe (fig. VIII, 6,a). Tratamentul constă în extirparea cît mai larg posibilă, urmată de radioterapie şi, în cele maligne, de chimioterapie. Deşi rezultatele tratamentului complex în astrocitoamele maligne nu conferă supravieţuiri peste 2 ani, în cele benigne procentul este mai bun decît la adult, în seria lui Bloom supravieţuirea la 5 ani fiind de aproape 30 %, faţă de numai 6 % la adult.

4.3.1.2. Oligodendogliomul

Este o tumoră constituită din oligondendrocite tumorale benigne sau maligne. Survin cu o frecvenţă de aproximativ 2,2% din tumorile cerebrale ale copilului, avînd sediul aproape exclusiv supratentorial (din 24 cazuri, citat de Arseni şi colab. 1980 numai unul singur a fost situat subtentorial). Sunt localizate mai ales în nucleii bazali şi talamus, avînd tendinţa de a invada pereţii ventricolului lateral sau ventricolului al 3-lea, manifestarea clinică esenţială fiind crizele de epilepsie. Ca o caracteristică biologică, pot disemina pe calea LCR. Examenul computertomografic nativ arată calcificări în masa tumorii, iar substanţa de contrast este slab fixată. Rareori, apar microchişti tumorali. Edemul peritumoral nu este foarte extins.

Tratamentul este exereza chirurgicală, cât mai largă posibil, urmată de radioterapie, deşi radiosensibilitatea oligondendogliomului este mai mică decît a astrocitomului. Supravieţuirea peste 5 ani poate ajunge la 40% din bolnavi.

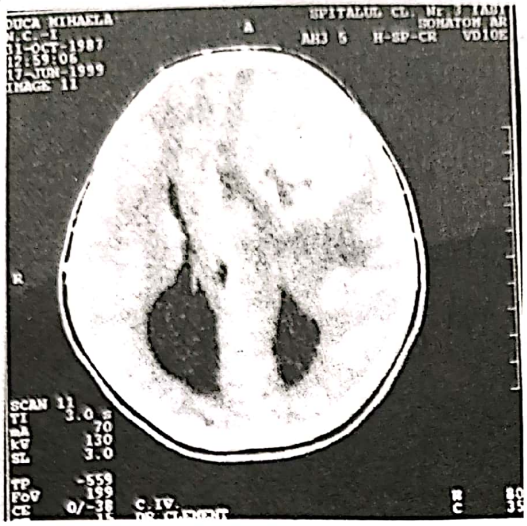
4.3.1.3. Tumori mixte : oligoastrocitoame

Sunt constituite din zone cu astrocite tumorale şi zone cu oligodendrocite tumorale, de obicei nefiind posibilă stabilirea proporţiei acestora, deşi se pare că oligodendrocitele predomină. Caracteristica biologică o reprezintă malignizarea acestor tumori, în acest ultim caz avînd aspectul de astrocitom malign. Aspectele clinice, computertomografia şi tratamentul sunt similare cu a glioamelor emisferice.

4.3.1.4. Tumori neuroectodermale primitive ale encefalului (PNET)

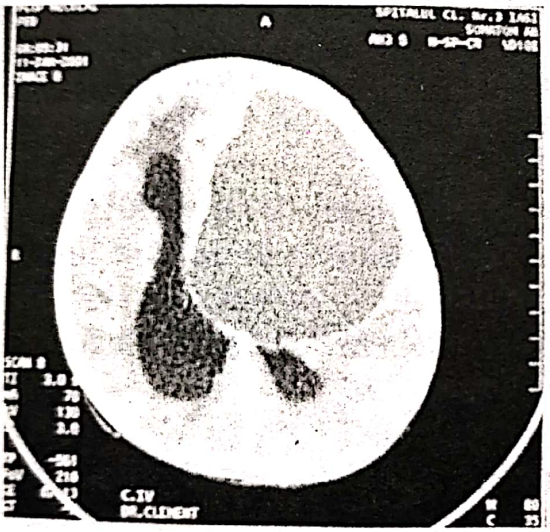
Sunt tumori primitive nediferenţiate, situate supratentorial şi care au aspectul microscopic asemănător cu al meduloblastomului, deşi au tendinţa de a forma chişti. Frecvenţa ar fi de 2,8%. Imaginile computer-tomografice sunt asemănătoare cu a astrocitoamelor, prezintă şi calcificări.

Scanned with OKEN Scanner



a.

b.



c.

Fig. VIII, 6

Sunt cu atît mai maligne, cu cît procentul de celule nediferențiate este mai mare. La peste 90% celulele nediferențiate, supraviețuitea, cu tot tratamentul multimodal, nu depăşeşte 30 luni. Tratamentul este acelaşi ca la meduloblastom. Nu dau metastaze pe calea LCR, sau sanguină.

4.3.1.5. Microglioame. Sarcoame primitive cerebrale. Limfomul cerebral

a) Nu se poate demonstra cu precizie dacă există microglioame, sau este vorba de tumori ale sistemului reticuloendotelial cu manifestare unică la nivelul creierului, ca o formă de reticuloză asociate unei microglioze. Se prezintă ca tumori solide de cele mai multe ori situate supratentorial, relativ bine delimitate de substanța cerebrală. Computer-tomografia fixează slab şi inegal substanța de contrast, cu edem perifocal moderat.

b) *Sarcomul primitiv al creierului* (sau reticulosarcomul). Este situat pe leptomeningele aderent la dura mater, putând simula astfel un meningiom, sau se află profund în parenchimul cerebral. La examenul

Scanned with OKEN Scanner

computertomografic, prezintă aspecte asemănătoare cu meningioamele, sau metastazele cerebrale. Tactica terapeutică este similară la microglioame, cît şi la sarcoame : exereza chirurgicală, urmată de radioterapie şi chimioterapie. În microgliomatoză, corticoterapia dă rezultate foarte bune.

c) *Limfomul primitiv cerebral.* Poate fi de tip hodgkinian, prezentînd aspectul histologic al bolii Hodgkin, sau nehodgkinian. Fiindcă dă imagini diferite la explorarea CT repetată în timp, sau dispare complet după chimioterapie, a fost denumită şi „tumora fantomă". Se asociază frecvent cu SIDA şi poate constitui manifestare clinică de debut a acestei boli (v. capitolul IX).

4.3.1.6. Meningioamele

Sunt tumori rare la copil, derivate din celulele meningoteliale ale arahnoidei şi apar cu o frecvenţă cuprinsă între 3% (Oblu şi colab.,1970) şi 7,5% din tumorile cerebrale până la vârsta de 16 ani. Sunt mult mai des întâlnite la fetiţe, mai ales după vârsta de 10 ani, dar au fost descrise şi cazuri foarte rare la sugari.

Sediul predominant este supratentorial şi intraventricular: 30% sunt intraventriculare, faţă de numai 2% la adult. Deşi dimensiunile sunt foarte mari, diagnosticul clinic nu este uşor de pus. Meningioamele plate ("în placă") sunt la fel de rare ca la adult. Degenerarea sarcomatoasă (*meningosarcomul*) este rară.

Diagnosticul este CT (fig. VIII,6,b), sau RMN.

Tratamentul: extirpare integrală chirurgicală. *Nu recidivează.* (cu rare excepţii).

4.3.1.7. Tumorile (chistele) epidermoide

Peretele este format din câteva straturi de celule epidermice, iar conţinutul chistului este constituit dintr-un lichid galben-brun în care plutesc în suspensie granule de colesterol. Peretele se poate calcifica (fig. VIII,6,c). Tratament: golirea chistului urmat de extirparea capsulei.

4.3.2. Tumorile ventricolilor laterali

Tumora caracteristică o constituie papilomul plexului coroid. Acesta survine cu o frecvenţă de 3 % din tumorile cerebrale ale copilului (Matson, 1969). Histologic există un tip benign şi unul malign (rar la copii). Se dezvoltă oriunde în sistemul ventricular, dar mult mai frecvent în ventriculii laterali, în ventricolul al 4-lea şi, excepţional, în ventricolul al 3-lea (Jooma şi Grant, 1983). Cele mai multe sunt hipersecretante, producînd o hidrocefalie comunicantă tetraventriculară, deşi se văd şi hidrocefalii unilaterale. Pe plan clinic domină sindromul de HIC, apoi crizele de

Scanned with OKEN Scanner

epilepsie grand mal şi crizele ventriculare. Diagnosticul se pune uşor prin computertomografie. Tratamentul este chirurgical, extirparea integrală vindecînd pacientul. În cazul celor maligne, radioterapia nu este eficientă, recidiva apărînd de regulă.

4.4. Tumori cerebrale congenitale

Clasic (Arnstein şi colab.,1951) ar fi tumorile care se manifestă clinic în primele 60 zile de viaţă. Dar, este greu de crezut că acei copii cu o hidrocefalie aşa-zis congenitală care se dezvoltă rapid în primul, chiar al doilea an al vieţii şi la care se descoperă pe computertomografie o tumoră cerebrală, nu ar fi avut-o înaintea naşterii (Wei şi Norman, 1973). *După aceşti autori, în primul an al vieţii neoplasmele cerebrale ar fi localizate egal supra şi subtentorial, iar în al doilea an, localizarea ar fi de două ori mai mare subtentorial.* În neoformaţiile emisferice, domină astrocitoamele, iar infratentorial, ependimoamele şi meduloblastoamele. Nici tumorile neuroectodermale primitive (PNET) nu sunt puţine.

Trebuie de reţinut că la copiii decedaţi în primele săptămîni de viaţă, fără o cauză aparentă este necesar să se examineze atent creierul. Se poate astfel descoperi că edemul cerebral este produs de tumori mici cerebeloase, uneori microscopice sau craniofaringioame ori papiloame de plex coroid (Brett, 1995).

4.5. Tumorile neuroepiteliale disembrioplazice (TNED)

Definiţie. Reprezintă un grup distinctde tumori congenitale cu celule de tip hamartomatos, situate în cortexul cerebral.

Ele sunt tumori benigne ale primelor două decade de viaţă, care adesea se prezintă cu convulsii parţiale complexe, refractarea la tratamentul medicamentos.

Anatomie patologică. Nodulii multipli în cortexul cerebral, având ca element dominant oligodendrocitele şi asociat cu o anomalie corticală patognomonică: elemente glioneuronale specifice şi un defect al stratificării neuronale (displazie) în cortexul învecinat.

În clasificarea OMS a tumorilor cerebrale din 1993 TNED sunt plasate în categoria tumorilor mixteglioneuronale, cu grad de malignitate I.

Localizarea: Cortexul lobilor frontal şi temporal.

Aspecte clinice: Sunt cu atît mai maligne, cu cît procentul de celule nediferenţiate este mai mare. La peste 90% celulele nediferenţiate, supravieţuitea, cu tot tratamentul multimodal, nu depăşeşte 30 luni. Tratamentul este acelaşi ca la meduloblastom. Nu dau metastaze pe calea LCR, sau sanguină.: Crizele de epilepsie focală sau generalizată.

Scanned with OKEN Scanner

Explorări paraclinice. Explorarea de elecţie fără a fi patognomonică, este RMN. Pe secţiunile ponderate în T_1 este hiperintensă şi omogenă, dar nu fixează substanţa de contrast. Nu există edem perilezional. Un aspect asemănător (hipofixatoral substanţei de contrast iodate) apare şi pe imaginile CT.

Tratament: extirparea, chiarsubtotală, reduce foarte mult frecvenţa şi gravitatea manifestărilor epileptice (altfel, rebele la tratamentul medicamentos), iar recidiva, chiar după 10 ani, este rară.

Nu beneficiază de radio sau chimioterapie.

Malignizarea tumorilor cerebrale primitiv benigne

Aceasta este un fapt demonstrat, atât pentru glioame cît şi pentru meningioame. Acestea din urmă pot da recidive maligne, chiar sarcomatoase. În unele cazuri a fost încriminată radioterapia. Se pare că neoformaţiile malignizate secundar prezintă, chiar de la început, cuiburi de celule tumorale maligne, care trec neobservate la examenul anatomopatologic iniţial şi care se dezvoltă ulterior, generînd recidiva malignă. Acelaşi lucru este valabil şi pentru oligoastrocitoame.

V. Tumorile orbitei şi ale craniului

5.1. Tumorile orbitei

Sunt tumorile pereţilor orbitei, ale conţinutului acesteia (cu excepţia globului ocular), ale regiunilor învecinate care pătrund secundar regiunilor învecinate care pătrund secundar în orbită şi din bolile de sistem. 22% din tumorile orbitare se întâlnesc la copil, ambele sexe fiind aproximativ egal afectate .

Aspecte clinice: *simptomul de bază este exoftalmia (fig. VIII,7,a)*. Aceasta este axială, când tumora este retrobulbară, sau excentrică, atunci când neoformaţia este laterală. Alte simptome: *tulburări ale motilităţii oculare; diminuarea acuităţii vizuale; stază venoasă palpebro-conjunctivală; stază papilară, apoi atrofie optică*. Numai tumorile dezvoltate anterior şi medial în orbită nu influenţează motilitatea oculară.

5.1.1. Tumori primitive

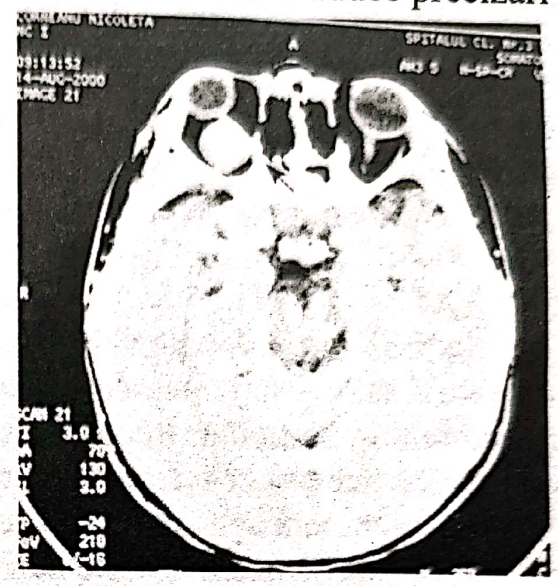
5.1.1.1. Tumori primitive benigne

a) Hemangiomul şi limfangiomul (15-20% din cazuri). Pe lângă exoftalmie, care este reductibilă, apare o deformare a tegumentelor palpebrale, uneori cu accentuarea desenului venos; această deformare se accentuează la aplecarea capului şi la manevrele care cresc presiunea venoasă în extremitatea cefalică. *Complicaţii*: hematomul intraorbitar.

Scanned with OKEN Scanner

Diagnostic: CT fără contrast arată arată o hipodensitate, care devine hiperdensă după injectarea produsului de contrast. RMN aduce precizări

a.



b.

Fig. VIII, 7

topografice, iar angiografia selectivă arată pediculii vasculari. *Tratament*: dificil. Se combină embolizarea cu extirparea chirurgicală. Radioterapia dă unele rezultate în limfangioame.

b) Tumori epidermoide şi dermoide. Sunt mici, sferice, dure, situate în unghiul intern al orbitei, sau la coada sprâncenei. *Pe radiografia simplă*: mică osteoliză. *Tratament*: extirparea integrală în capsulă.

c) Neurofibromul orbitar. Poate fi izolat, sau în cadrul unei neurofibromatoze. Este sferic sau plexiform. Imaginea CT şi RMN este caracteristică, formaţiunea fiind uşor hiperdensă fără contrast, dar fixează moderat şi omogen contrastul. Tratament: extirparea integrală.

d) Neurinomul. Ca şi precedenta, se dezvoltă pe unul din nervii intraorbitari şi prezintă aceleaşi aspecte CT şi RMN. Tratament: extirpare chirurgicală integrală (fig. VIII,7,b).

e) Meningiomul. Este foarte rar. Diagnosticul CT arată o hiperdensitate regulată, de intensitate asemănătoare cu hemangiomul. *Tratament*: extirpare integrală.

f) Osteomul orbitar (7-8% din tumorile orbitei). Radiografiile standard, dar mai ales CT pune diagnosticul. Tratament: extirpare integrală.

5.1.1.2. Tumori primitive maligne

a) Gliomul de nerv optic: Produce exoftalmie axială atunci când afectează porţiunea intraorbitară a nervului sau atunci când un gliom situat

Scanned with OKEN Scanner

intracranian invadează lent-progresiv canalul optic şi pătrunde în orbită. Diminuarea acuităţii vizuale este rapidă şi se ajunge la cecitate. Diagnosticul se pune pe CT şi RMN, care arată o îngroşare a nervului optic, care îşi dublează sau triplează dimensiunile, fixând neomogen substanţa de contrast (spre deosebire de nevrite, unde apare hipofixaţie omogenă). Tratamentul este neurochirurgical şi chimioradioterapic (vezi gliomul de nerv optic, capitolul tumori cerebrale).

Uneori, pentru a bloca invazia endocrină, este sacrificat nervul optic.

b) Sarcomul: poate afecta atât pereţii cât şi conţinutul orbitei. Variantele sale: sarcom cu celule fuziforme, rabdomiosarcomul, angiosarcomul, reticulosarcomul sunt maligne, puţin sensibile la radioterapie. Schema de tratatament este ca în sarcomul osos al bolţii craniului. Oricum, prognosticul vital este foarte rezervat.

c) Retinoblastomul. Este derivată din retinoblaste, fiind extrem de malignă. Sunt cele mai maligne tumori ale ochiului sugarului şi copilului mic. Pot fi bilaterale în 30% din cazuri (Arseni şi colab.,1980). Reprezintă 13% din neoformaţiile orbitei internate într-o clinică de neurochirurgie. Evoluează în 4 stadii (Knapp): stadiul I - strict ocular (tumora este retiniană, copilul nu vede cu ochiul afectat, la examenul oftalmologic apare un reflex gălbui pupilar, numit "ochi de pisică amaurotic"); stadiul II - (tumora invadează orbita şi apare exoftalmia); stadiul III - (invazia pereţilor orbitei, a sinusurilor maxilar, frontal, etmoidal, a fosei pterigo-maxilare, intracraniană cu exoftalmie monstruoasă; stadiul IV - (metastază cerebrală şi la distanţă). Retinoblastomul se poate bilateraliza pe calea chiasmei optice. Diagnosticul se pune cu ajutorul examenului oftalmologic. Tratamentul este stadial. În stadiul I, exenteraţia ochiului duce la vindecări în 80% din cazuri. În stadiile II şi III trebuie extirpată tumora în echipă complexă (neurochirurg, specialist ORL). Cobaltoterapia trebuie aplicată în toate stadiile, tumora fiind foarte radiosensibilă. Chimioterapia este utilă.

d) Melanomul, melanosarcomul. Sunt rare (1-2%) şi au o evoluţie lentă provenind de la extenzia unui melanom ocular. Tratamentul constă în eviscerarea globului ocular, însă aceasta poate precipita diseminarea metastatică.

5.1.2. Tumori secundare

5.1.2.1. Metastazele orbitare sunt foarte rare - având origine renală, pulmonară, etc.

5.1.2.2. Manifestări oculare în bolile generale

Scanned with OKEN Scanner

Leucemia, boala Basedow, boala Hand-Schüller-Cristian, dau exoftalmii care evoluează bine la corticoterapie; boala Letterer-Siwe are un prognostic grav.

5.1.3. Diagnostic pozitiv şi diferenţial

Exoftalmia este simptomul care trage deobicei semnalul de alarmă, apoi tulburările de motilitate oculară, afectarea acuităţii vizuale fiind greu de apreciat la copilul mic. Ecografia orbitară este extrem de utilă. Tomografia computerizată şi RMN precizează diagnosticul. Diagnosticul diferenţial se face cu celulita orbitară, tromboflebita de sinus cavernos, abcesul intraorbitar (metastatic), pseudotumora orbitară.

5.2. Tumori osoase ale craniului

În funcţie de tipul tumoral pot afecta cu predilecţie bolta sau baza craniului, iar dacă se dezvoltă endocranian, pot produce hipertensiune intracraniană şi/sau paralizii ale nervilor cranieni. Dintre neoformaţiile osoase ale craniului, 15% se dezvoltă la copil (Arseni şi colab.,1980). Pot fi primitive, metastatice, sau din bolile de sistem.

5.2.1. Tumorile osoase primitive

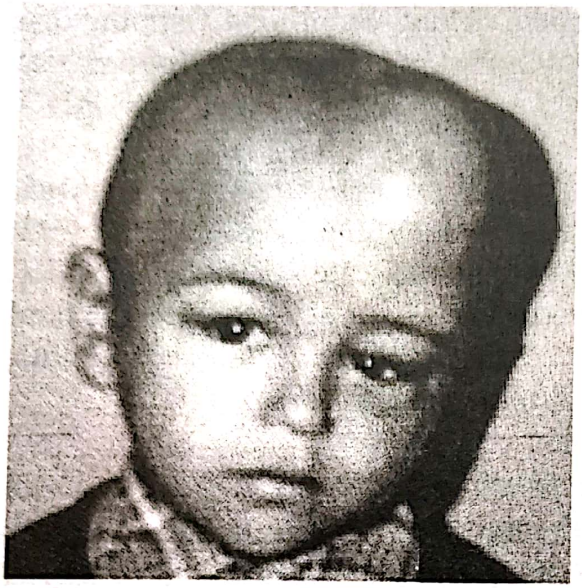
5.2.1.1. Osteoamele. Sunt benigne şi reprezintă 20% din tumorile osoase ale craniului la copil, fiind localizate copil, fiind localizate preponderent pe bolta craniului, pe care o deformează spre exterior. Mult mai rar, apar la baza craniului. Sunt mai frecvente la fetiţe. Vârsta minimă ar fi 2 ani.

Întrucât craniul copilului creşte repede pînă la vârsta de 7 ani, sediul de predilecţie este regiunea frontală şi orbitară (Leithof, 1956), findcă oasele frontale şi ale feţei continuă să crească şi după ce celelalte oase ale craniului şi-au încetat dezvoltarea. Osteoamele se măresc odată cu creşterea osului, devenind apoi staţionare. Anatomopatologic, există 2 feluiri de osteoame : sponginoase şi compacte.

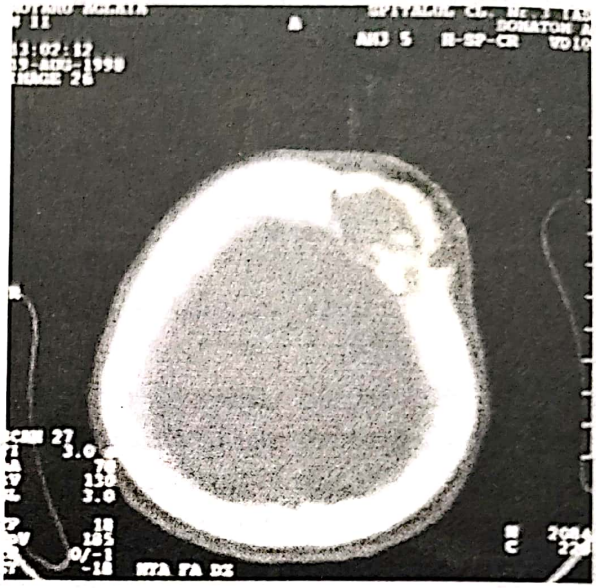
Tratament: este chirurgical şi poate fi simplu în cazul osteoamelor compacte circumscrise ale bolţii, relativ simplu în osteoamele spongioase ale bolţii, dificil în osteoamele orbito-craniene cînd necesită cranioplastie şi cînd poate da complicaţii postoperatorii (fistule de LCR, meningoencefalite) şi imposibil de efectuat în osteoamele difuze ale bazei craniului.

5.2.1.2. Osteosarcoamele. Sunt tumori maligne, reprezentînd 15% din tumorile osoase ale craniului şi se întâlnesc mai ales la copiii mici (fig. VIII,8,a,b). Tratamentul este chirurgical şi chimioterapeutic, dar prognosticul este infaust, datorită malignităţii tumorii primare care duce la alterarea stării generale a copilului, la recidive şi metastaze.

Scanned with OKEN Scanner



a.



b.

Fig. VII, 8

5.2.1.3. Tumorile cu mieloplaxe. Sunt tumori benigne rare (7%), totuşi mai frecvente decât la adult. Evoluţia este adesea declanşată de un traumatism. Extirparea completă duce la vindecări definitive. Cobaltoterapia dă rezultate bune în cazuri inoperabile.

5.2.1.4. Tumori disembrioplazice. Sunt epidermoide şi dermoide, rare (7%), fiind situate pe linia mediană, frontal, interparietal, occipital, dezvoltându-se intradiploic sau extradural, dar putând pe linia mediană, frontal, interparietal, occipital, dezvoltându-se intradiploic sau extradural, dar putând perfora osul spre exterior. *Tratament*: extirpare chirurgicală completă. Se pot maligniza, rar.

5.2.1.5. Hemangioamele. Sunt tumori benigne, rare (10%) fiind situate în diploe. Sunt mult mai frecvente la fete. Cel mai des sunt situate frontal şi parietal. Tratament: extirpare chirurgicală integrală.

5.2.1.6. Tumorile glomusului jugular. Se dezvoltă din paraganglionii necromafini ce se dezvoltă de-a lungul nervilor vag şi glasofaringian şi îşi au sediul în fosa jugulară şi în celulele stâncii temporale. Sunt extrem de rare la copil, dar ele îşi iniţiază dezvoltarea, foarte lentă, în copilărie şi de accea ele se manifestă la vârsta adultă. Clinic, apar manifestări otologice periferice, care pot mima otita polipoasă hemoragică, paralizii ale nervilor cranieni (de la perechea 7-a la a 11-a), uneori o tumoră faringo-amigdaliană.

Aspect radiologic: stânca temporală este amputată parţial sau în totalitate. La explorarea CT apar imagini tipice, caracterizate prin existenţa

Scanned with OKEN Scanner

unei tumori în unghiul pontocerebelos (care mimează un neurinom de acustic) şi care lizează stânca temporală, extinzându-se la exobaza craniului şi putând cuprinde şi spaţiul retrofaringian. RMN completează imaginile din tomografia computerizată.

Diagnosticul diferenţial: otite polipoase, tumori nazofaringiene, tumori ale bazei craniului. *Tratament*: extirpare chirurgicală în unul sau 2 timpi (tumora este foarte sângerîndă). La cele inoperabile se poate aplica cu un succes relativ cobaltoterapia. Prognosticul este mai bun în formula cu debut otic şi mai grav în acela cu pareză de nervi cranieni.

5.2.1.7. Tumori osoase rare

a) Pseudotumora hemofilicilor

Numită şi "chist hemoragic al hemofilicilor" este un hematom mare încapsulat produs prin hemoragii repetate care apare la 1-2% din hemofilici cu deficit în factori VIII şi IX.

Tratament: în leziunile de mici dimensiuni pe imaginile CT se administrează concentrate de factor VIII şi IX, dar la cele de dimensiuni mari, care produc compresiune cerebrală, trebuie extirpate sub acoperire de factori antihemofilici, apoi cranioplastie.

b) Chistul anevrismal al bolţii craniului

După Jaffe şi Lichtenstein (1950), chistul anevrismal este o leziune benignă, netumorală, cu patogenie necunoscută şi localizarea la oasele craniului apare în 3-6% din cazuri mai ales la adolescenţi, fără predilecţie pentru sex. În peste 1/3 din cazuri apare un sindrom de HIC şi tulburări neurologice, cu pareze de nervi cranieni.

Radiografiile arată o osteoliză, uneori traversată de septuri osoase, cu margini subţiate şi proeminând endo şi exocranian.

Tratament: rezecţia în bloc a întregii leziuni şi cranioplastie.

c) Displazia fibroasă a bazei craniului

Este reprezentată de neogeneza osoasă (os tânăr), care este străbătut de travee de ţesut fibros. Trabeculele osoase sunt înconjurate de osteoblaste, osteoclaste şi ţesut osteoid (Graf şi Perret, 1980). Leziunea este mult mai vascularizată decât osul normal şi este înconjurată de vase mari. Rareori, poate degenera sarcomatos. Sediul comun este cel al regiunii fronto-orbitare, cu prinderea oaselor frontal, sfenoid, etmoid şi maxilar superior, ceeace deformează o jumătate de faţă. Dacă tumora se extinde posterior, atunci poate apare ptoză palpebrală, diplopie prin pareză de oculomotori şi diminuarea acuităţii vizuale prin strangularea nervului optic în canalul său. Complicaţii: hemoragia intratumorală, cu formare de hematom şi infecţia. Radiografiile arată deformarea osului, cu îngroşarea

Scanned with OKEN Scanner

sa în unele zone şi subţierea cu hipertransparenţă în alte zone, cu transformări chistice. Scintigrafia cu technetium 99 arată captarea în periferie, pe când centrul leziunii nu fixează substanţa. Abia după câteva ore de la injectare, apare o captare în masa leziunii, iar la periferie, un inel de hipercaptare. CT nu aduce precizări. Indicaţia operatorie este pusă de aspectul estetic, funcţional (compresiunile nervoase) şi de epistaxisul masiv şi repetitiv (Matson, 1969). Exereza trebuie să fie completă şi urmată de cranioplastie.

d) Lipomul intraosos. Este extrem de rar, 1/1000 tumori osoase.

e) Plasmocitomul solitar

Este o leziune unică a bolţii craniului care au aspectul microscopic al unei tumori cu plasmocite, fără semnele clinice sau radiologice de mielom sistemic.

Radiografiile arată o leziune litică a diploiei şi a ambelor corticale. CT arată o leziune extraduralã uşor hiperdensă cu hiperfixare omogenă; pot exista şi arii spontan hiperdense în sânul leziunii, fiind reprezentate de fragmente de os reprezentate de fragmente de os. Tratament: extirparea chirurgicală, urmată de radio şi chimioterapie.

f) Limfomul intracranian

Afectarea osului în limfomul nehodgkinian apare deobicei în ultimele stadii de evoluţie a boli generale.

5.2.2. Tumori osoase secundare

5.2.2.1. Tumori secundare de vecinătate.

Sunt extrem de rare la copil. Este vorba de carcinoamele nazofaringiene, tumori maligne, care pătrund în craniu prin orificiile bazei craniului, sau prin osteoliză directă.

5.2.2.2. Metastazele

- Mai frecvent afectează bolta craniului, fiind multiple şi dând imagini radiografice de osteoliză cu focare multiple. Pe imaginile CT se pot descoperi şi metastaze cerebrale.

- Provin de la neoplasmele renale, sarcoamele osoase, retinoblastoame, simpatoblastoame.

- Tratamentul este oncologic complex.

5.2.3. Tumori osoase ale craniului din bolile de sistem.

(Histiocitoza "X")

Este vorba de tumori ale sistemului reticuloendotelial caracterizate prin proliferare histiocitară, numite de Lichtenstein (1953) histiocitoză X. Ele cuprind boala Hand-Schüller-Christian, granulomul eozinofil şi boala

Scanned with OKEN Scanner

Letterer-Siwe. Primele două se întâlnesc la 25% din tumorile craniului la copil.

5.2.3.1. Boala Hand-Schüller-Christian (14%)

Sunt lacune osoase multiple ale oaselor craniului şi oaselor late (omoplat, bazin, coaste) ce apar la copil între vârstele de 1-5 ani, prezentându-se clinic cu diabet insipid şi exoftalmie. Tratament: corticoterapie + radioterapie + hormon antidiuretic.

5.2.3.2. Granulomul eozinofil (12%). Este forma benignă, localizată, a histiocitozei "X". Apare la copiii între 4-10 ani, şi se manifestă prin tumefacţia craniană dureroasă, eozinofilie, stare subfebrilă. Tumora are un aspect cărnos roşietic, situată în diploie, lizând ambele corticale. Este bine deliminată. Radiologic, liză osoasă cu margini regulate (fig. VIII,9). Extirparea integrală este posibilă. Unii autori aplică postoperator corticoterapia. Foarte rare sunt formele multiple, dar tumorile survin succesiv în timp, fie cu recidive locale, fie cu alte topografii.

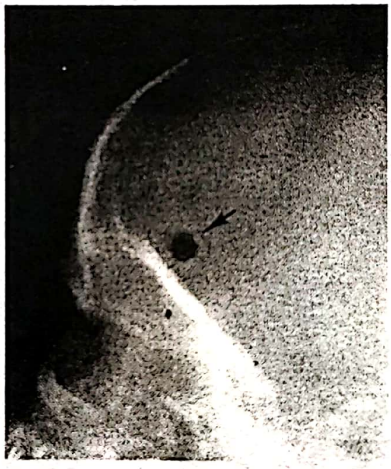


Fig. VIII,9

VI. Tumori vertebro-medulare.

Cuprind neoformaţiile vertebrelor şi ale conţinutului canalului spinal, acesta din urmă adresându-se direct neurochirurgului.

6.1 Tumori ale conţinutului spinal.

6.1.1. Tumori intramedulare

Apar într-o proporţie de 1/5 (Matson,1969) până la 1/10 (Till,1975; Arseni şi colab.,1980) faţă de tumorile cerebrale şi acţionează asupra măduvei fie direct, prin compresiune şi distrugere (cele intramedulare), fie indirect, prin fenomene ischemice, sau de compresiune venoasă (cele extramedulare). Cazurile întâlnite sub vârsta de 1 an sunt rare. În intervalul de vârstă de la 1 la 4 ani se întâlnesc 33% din tumorile intrarahidiene iar

Scanned with OKEN Scanner

între 13-16 ani, 45% din acestea. Aproape 60% din neoformaţiile intrarahidiene sunt situate în regiunea dorsală, 25% în regiunea cervicală şi restul, lombosacrat. Întinderea în înălţime variază de la o singură vertebră, până la câteva vertebre, uneori pe aproape toată lungimea măduvei, 19-20 segmente, în ependimoame (*ependimom panmedular*, Arseni şi colab.,1980). Din punct de vedere microscopic se întâlnesc aceleaşi tipuri tumorale ca la creer. Le vom descrie numai particularităţile biologice.

Tumorile intramedulare: sunt mai frecvente la copil, decît la adult, tipul celular cel mai des întâlnit fiind după unii astrocitomul (Brett, 1991), după alţii, ependimomul (Arseni şi colab., 1980).

6.1.1.1. Ependimomul: a) Are deobicei o evoluţie lentă şi benignă, fiind situat mai frecvent în măduva dorsală şi pe rădăcinile cozii de cal (fig. VIII,10). Este bine delimitată, permiţând o extirpare completă.

b) Poate fi şi secundar unei diseminări pe calea LCR a unui ependimom intracranian, sau poate fi multifocal (Arseni descrie cazul unei fetiţe la care evoluţia ependimomului medular a avut loc cu câţiva ani înaintea celui cerebral). Tratamentul este numai chirurgical.Postoperator, nu necesită cobaltoterapie decât cele maligne.

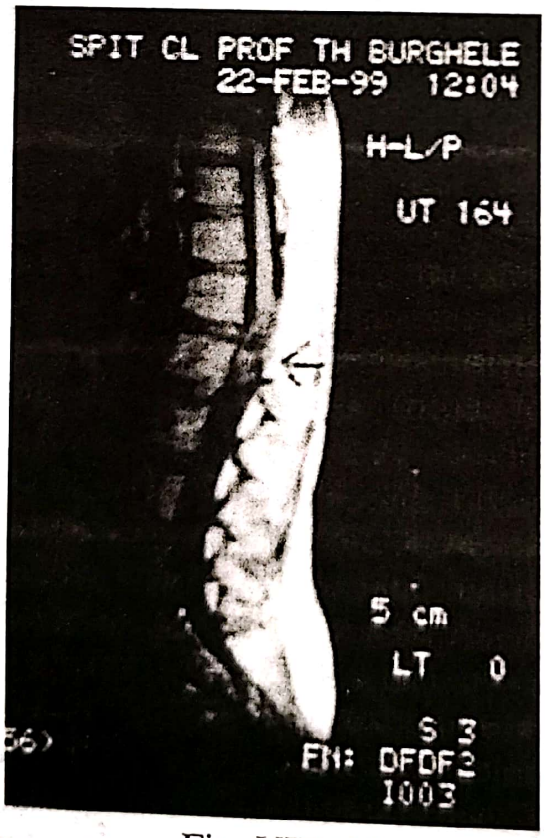


Fig. VIII, 10

Fig. VIII,11

Scanned with OKEN Scanner

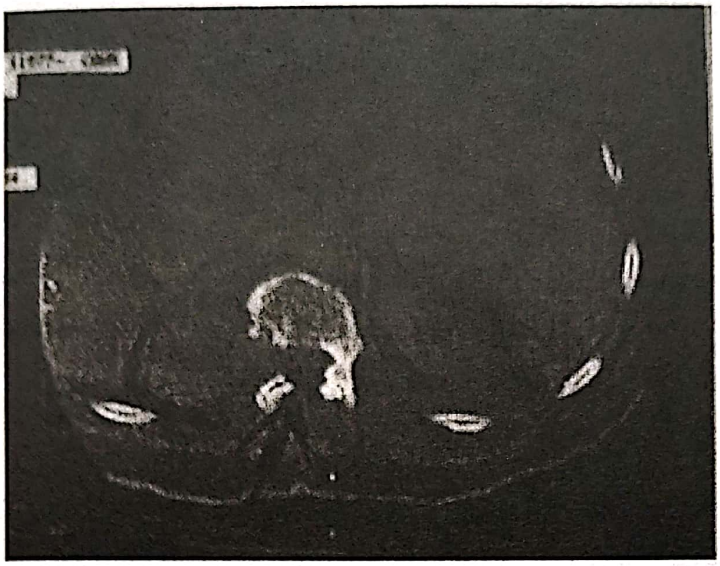


Fig. VIII, 12

6.1.1.2. a) Astrocitomul benign este o tumoră infiltrativă, cu mici zone de clivaj. Are o evoluție lentă, dar nu poate fi extirpată în totalitate. b) Astrocitomul malign (glioblastomul) este mult mai frecvent la copilul mic şi sugar, față de adult. Sediul de predilecție: cervicodorsal.

c) Pot fi şi secundare, provenind din diseminarea unui glioblastom cerebral. Se pot asocia cu malformații vertebrale. Clasic, această tumoră nu poate fi extirpată în totalitate, ci numai în 37% din cazuri (Fischer şi colab.,1994).

Operația trebuie efectuată numai cu controlul potențialelor evocate medulare, pentru a evita sechelele grave. Evoluția postoperatorie este foarte rapidă, de la câteva luni, până la 1-2 ani, spre deces.

6.1.1.3. Alte tumori intramedulare rare sunt oligodendogliomul, hemangioblastomul, meduloblastomul, melanomul, limfomul.

a) Limfomul primitiv medular este rar şi se întâlneşte de multe ori la pacienții atinşi de SIDA. Mai frecvent este vorba de un limfon multicentric al SNC, fie una din localizări fiind medulară, fie ca metastază pe cale lichidiană a unui limfom cerebral. Dacă R.M.N. arată o localizare unică, atunci trebuie extirpat, apoi se va face tratamentul cu cobalt şi citostatice. Prognosticul este bun, exceptând asocierea cu S.I.D.A.

b) Lipomul merită menționat mai pe larg. Sunt 2 forme anatomopatologice: unul subdural şi intramedular, foarte rar şi situat în regiunea cervicodorsală; celălalt, care însoțeşte leziunile disrafice lombosacrate şi poate fi situat fie numai subcutanat, fie subdural şi infiltrând rădăcinile cozii de cal, punând mari probleme în timpul extirpării sale.

c) Hemangioblastomul: sunt tumori foarte vascularizate bine delimitate, uneori în contextul unor hemangioame multiple, dar totdeauna în contextul bolii von Hippel-Lindau. Au ca sediu preferențial regiunea

Scanned with OKEN Scanner

toracală şi sunt adesea chistice, iar porţiunea cărnoasă este nodulară şi excentrică. Imaginile RMN în T1 şi T2 nu sunt patognonomice, dar injectarea produsului de contrast dă o fixare intensă, omogenă, totală şi care limitează perfect nodulul tumoral. Hemangioblastomul poate debuta printr-o hemoragie subarahnoidiană, sau prin paraplegie bruscă, consecinţă a unui hematom intramedular.

6.1.1.4. Pseudotumorile intramedulare

Sunt reprezentate de cavernom, chiştii intramedulari şi granulomul din sarcoidoză.

a) *Cavernomul* la RMN apare ca o leziune heterogenă intensă în T1 şi T2, care arată prezenţa de hemosiderină . Tratamentul şi tactica chirurgicală sunt similare ca la hemangioblastom; nu se va utiliza cavitronul fiindcă sunt foarte sângerânde.

b) *Chiştii intramedulari.* Ca şi cavernomul, pot a fi descoperite numai datorită RMN. Au peretele glial subţire, fără elemente tumorale.Se deschid, sau puncţionează, sub control ultrasonografic, iar peretele lor se lasă pe loc.

c) *Granulomul medular din sarcoidoză.* Sunt infiltrate nodulare, uneori masive, care nu pot şi nu trebuie extirpate, ci se va face numai biopsie, urmată de tratament cu corticoizi şi imunsupresoare. Imaginile RMN nu se deosebesc de acelea din astrocitoame.

6.1.2. Tumorile intradurale extramedulare.

6.1.2.1. Neurinomul (16,7% după Arseni, 1980) este cel mai frecvent. Se poate dezvolta pe o rădăcină spinală intradural (fig. VIII,11), dar dacă îşi măreşte dimensiunile, iese prin gaura de conjugare pe care o lărgeşte, dând o tumoră în "bisac" sau "în clepsidră". Apare şi în boala Recklinghausen.

6.1.2.2. Meningiomul este mult mai rar la copil, decât la adult (4,8% Arseni). Apare deobicei după vârsta de 10 ani. Îşi are originea la nivelul inserţiei ligamentului dinţat, de aceea nu apare sub vertebra D12 (unde nu se mai află ligamente dinţate).

6.1.2.3. Tumorile disembrioplazice (chistul epidermoid, chistul dermoid).În marea lor majoritate sunt tumori congenitale, dezvoltându-se din incluziuni embrionare, dar, rar pot fi câştigate, prin implanturi de epidermă prin puncţii lombare, cu ac fără mandren (Oblu şi colab.,1967; Halcrow şi colab.,1985).

Sediul este sub T7, mai des lombar. Neurinoamele, meningioamele, chiştii se extirpă integral, fără a mai recidiva.

6.1.3. Tumorile extradurale

Scanned with OKEN Scanner

6.1.3.1. Neuroblastomul (simpatomul, ganglioneuroame). Reprezintă cea mai frecventă tumoră a copilului mic (30% sub vârsta de 5 ani, Lepeintre şi colab.,1969), şi din acestea, 40% la sugar-(Arseni), fiind o tumoră în "clepsidră", cu sediul primitiv intratoracic sau intrarabdominal şi care pătrund secundar în canalul rahidian, printr-una sau mai multe găuri de conjugare. Celula tumorală provine din ţesutul nervos simpatic (ganglioni prevertebrali, medulara suprarenală).

a) Particularităţi biologice ale simpatoamelor

- Simpatoblastoamele sunt maligne, având în majoritatea cazurilor o evoluţie rapidă spre exitus;
- Unele dintre ele se pot matura histologic, fie spontan, fie postoperator, chiar numai simpla laparatomie, fără extirpare, devenind benigne (ar fi vorba de tumori cu celule mixte), încât se citează vindecări spontane, sau reapariţia tumorii iniţiale (Saito şi colab.,1978), deşi biopsia a arătat existenţa unei tumori maligne, asemănătoare cu sarcomul.
- Pot metastaza pe cale hematogenă (50% sunt diagnosticate atunci când au metastazat).
- Nivelul mult crescut al catecolaminelor urinare pune diagnosticul iniţial şi indică recidivarea neoformaţiei.

b) Diagnosticul de neuroblastom

1) Clinic: înseamnă că în acest moment, tumora este într-un stadiu avansat

- forma abdominală: dureri abdominale, diaree, meteorism, distrofie, tumora se palpează, fiind dură, bombată, uneori de mari dimensiuni; dacă este localizată în pelvis, apar modificări subocluzive, sau infecţii urinare.
- forma toracică: dispnee, tuse, arareori atelectazie cu insuficienţă respiratorie;

Ca semne neurologice atât în formele toracale, cât şi abdominale apare, un sindrom de compresiune medulară.

- forma cu metastaze: adenopatie cervicală, mediastinală, inghinală; hepatomegalie (sindrom Pepper); fracturi spontane; exoftalmie bilaterală şi echimoze palpebrale = sindrom Hutchinson în metastazele orbitare; sindrom infecţios, datorită agranulocitozei prin metastaze osoase; tegumente cianotice ale nou-născutului - caracteristice prin blocaj al returului venos.

2) Paraclinic.

- Dozarea acizilor vanilmandelic şi homovanilmandelic care arată valori crescute de câteva ori peste normal;

Scanned with OKEN Scanner

- Ecografia decelează tumora abdominală;
- Radiografia clasică arată calcificările tumorale, iar urografia deplasarea în jos şi lateral a bazinetului, cu păstrarea formei sistemului pielocaliceal. Scintigrafia decelează 90% din metastazele osoase;
- Tomografia axială computerizată descoperă tumora, arătând mărimea şi extenzia acesteia, ca şi R.M.N., care este utilă în formele cu invadarea canalului rahidian (fig. VIII,12).

c) Complicaţii: sunt datorite metastazelor osoase, hepatice, în SNC şi se manifestă prin simptome specifice, clinice şi paraclinice.

d) Tratament. Este multimodal, în funcţie de stadiul bolii, şi anume chirurgical (extirpare cât mai completă posibil), radioterapie şi chimioterapie. În anumite cazuri, dacă este necesar, se adaugă grefa de măduvă osoasă. Vom cita pe Georgăneanu şi colab.(1996).

Stadiul 0 – (tumoră "in situ") şi

Stadiul I (tumoră locală) - numai tratament chirurgical

Stadiul II (regional) - extirpare largă + chimioterapie + radioterapie

Stadiul III (Prinderea ganglionilor limfatici) - extirpare largă + radioterapie + chimioterapie

Stadiul IV (metastaze) - chimioterapie + radioterapie + operaţie

Stadiul V (sistemic – la sugari): tumoră de stadiul I – II, dar cu metastaze – chimioterapie.

Numai în stadiul III se începe cu chimioterapia şi radioterapia, apoi urmând intervenţia chirurgicală. Vom mai aminti doar protocoalele chimioterapicale utilizate, fără a insista asupra schemelor terapeutice. Iată-le: 1) Dicarbazină; 2)Vincristină + Ciclofosfamidă; 3)Ciclofosfamidă + Doxorubicină; 4)Cisplatinum + VP16; 5)Carboplatin + VP16; 6)Ciclofosfamidă + Doxorubicină + Vincristină.

6.1.3.2. Sarcoame (21,9% - Arseni şi colab.,1980), de 2 ori mai frecvente la copil faţă de adult, având sediul în regiunile dorsală şi lombară, excepţional numai putându-se dezvolta pe faţa internă a durei mater. Deobicei bine delimitate, dar cuprinzând mai multe segmente se pot extirpa în totalitate. Acum, terapia citostatică a realizat mari progrese, întârziind apariţia recidivelor în funcţie de tipul celular, cu mai mulţi ani.

6.1.3.3. Metastaze.

6.1.3.4. Compresiuni pornite de la vertebre.

Deşi tumorile abdominale sunt mai frecvente, cele toracale invadează mai des canalul rahidian, prezentând în 50% din cazuri calcificări vizibile radiologic, ceeace uşurează diagnosticul, mai ales la

Scanned with OKEN Scanner

sugar, fiindcă neublastoamele rămân multă vreme asimptomatice sau oligosimptomatice. S-au descris şi tumori multifocale.

6.1.4. Particularităţi clinice ale tumorilor medulare la copil.

La capitolul II au fost descrise principalele sindroame, încât aici vom sublinia doar că cel mai des întâlnit este sindromul de compresiune medulară lentă şi că la nivelul leziunii se descoperă un sindrom segmentar numit lezional, iar sujacent acestuia, un sindrom sublezional.

Iată câteva particularităţi clinice ale tumorilor medulare la copil:

a) Debutul frecvent declanşat de traumatisme vertebrale minore în 25 % din cazuri, sau boli infecţioase (rujeolă, varicelă) încât în multe cazuri se pune diagnosticul fals de poliomielită.

b) Prezenţa torticolisului în neoformaţiile cervicale şi a cifoscoliozei în cele dorsale, care poate apare la 1/2 din pacienţi (Taylor,1985).

c) Evoluţia clinică ondulatorie, datorită congestiei venelor epidurale din eforturi, joacă, afecţiuni abdominale.

d) Apariţia în rare cazuri a fenomenelor de hipertensiune intracraniană, cu edem papilar la fundul de ochi.

e) Importanţa tulburărilor urinare care pot mima enurezisul la copiii mai mari (1/3 din cazuri).

f) Pot apare simptome asociate: hepatomegalia (în neuroblastom); infecţii cutanate, ce pot sugera un empiem, sau un abces intramedular; semne de traumatism, fără fractură de coloană, în hematomul extradural, sau hematomielie.

6.1.5. Explorări paraclinice

Cea mai simplă investigaţie, dar care este contraindicată actualmente, pe de o parte, fiindcă poate precipita instalarea paraplegiei şi pe de alta, fiindcă în condiţiile accesibilităţii la un aparat de rezonanţă magnetică nucleară, nu mai este necesară, este puncţia lombară. Dar clasic, o albuminorahie peste 1gr ‰, coexistând cu un sindrom de compresiune medulară, sugerează o neoformaţie intrarahidiană. În asemenea condiţii, vom recurge la:

6.1.5.1. Radiografiile standard ale nivelului lezional bănuit, acestea arătând: a)creşterea distanţei interpediculare (semnul Elsberg-Dyke) în 42,8% din cazuri, cu atrofia sau chiar liza pediculilor (Arseni şi colab.,1980); b)creşterea diametrului sagital al canalului rahidian, prin atrofia feţei dorsale a corpilor vertebrali (21% din cazuri); c)mărirea uneia, sau mai multor găuri de conjugare (10% din cazuri); d)liza unuia sau mai

Scanned with OKEN Scanner

multor corpi vertebrali (2%). Pe radiografiile de ansamblu ale coloanei vertebrale se întâlneşte cifoscolioza în 50% din cazuri.

6.1.5.2. Mielografia cu substanţe hidrosolubile introduse suboccipital şi lombar, arată prin stopul substanţei de contrast, întinderea tumorii.

6.1.5.3. Tomografia axială computerizată, combinată cu injectarea subarahnoidiană a unei substanţe de contrast (mielotomografie) arată cu mai multă precizie neoformaţia, cât şi rapoartele cu măduva.

6.1.5.4. Rezonanţa magnetică nucleară: arată cu mare precizie tumora şi situaţia ei în canalul spinal, mult mai exact decât tomografia computerizată. Detaliile anatomice ale tumorilor intramedulare, componenta solidă şi chistică a acestora, cât şi diferenţierea de neoformaţiile extramedulare sunt foarte bine individualizate. Tumorile solide, deobicei astrocitoame, apar ca arii de hiposemnal în secvenţa T_1, cu umflarea măduvei şi fixarea în grade variabile a gadoliniului. Tumorile chistice sunt ependimoamele, chistul diferenţiindu-se foarte bine de componenta solidă a neoformaţiei, cât şi de ţesutul nervos din jur, care poate fi evidenţiat.

6.1.5.5. Electromiografia (EMG) şi potenţialele evocate somestezice arată potenţiale de excitaţie şi denervare, în funcţie de sediul leziunii şi sunt foarte utile în aprecierea deficitului motor pre şi postoperator.

6.1.6. Diagnostic pozitiv şi diferenţial

În cazul prezenţei unui sindrom de compresiune medulară, diagnosticul este uşor. Dacă sunt numai semne minore care ar putea indica o compresiune medulară, atunci trebuie efectuate toate investigaţiile, pentru a pune diagnosticul corect. În cazul durerilor izolate, se elimină afecţiuni toracale sau abdominale (au fost copii cu tumori medulare operaţi de apendicită). Dacă la durerea vertebrală se adaugă rigiditatea coloanei sau cifoscolioză, atunci se suspicionează în primul rând tuberculoza, apoi o epidurită spinală, siringomielia, hernia de disc lombară (foarte rară la copilul mare, absentă la cel mic). Dacă se asociază cu un traumatism, se va investiga cu acest sens. Diagnosticul îl va pune mielografia, iar în centrele bine utilate, explorarea R.M.N., care este de preferat.

6.1.7. Principii de tratament

6.1.7.1. Este numai chirurgical, şi constă în extirparea, pe cât posibil, integrală a tumorii completat, în funcţie de tipul tumoral, de radioterapie şi/sau chimioterapie. Operaţia se va face numai cu ajutorul microscopului operator completat cu cavitronul (CUSA), sub control

Scanned with OKEN Scanner

ultrasonografic şi al potenţialelor evocate. Dacă se depăşesc 3 nivele vertebrale, laminectomia trebuie înlocuită cu laminoplastia (Raimondi), pentru a nu se crea diformităţi ale coloanei, generatoare de complicaţii neurologice. Cât priveşte radioterapia, cu foarte rare excepţii în tumorile maligne, autorii actuali o contraindică la copii (Fischer şi colab.,1994). Acelaşi lucru este valabil şi pentru chimioterapie, deşi acesta îşi are mai multe indicaţii, ea fiind tratamentul de elecţie al neuroblastomului.

6.1.7.2. Prognostic postoperator

Tratamentul modern permite să se spună că ceea ce contează este prognosticul funcţional, mortalitatea operatorie nedepăşind 3% la tumorile cervicale cu tulburări respiratorii, sau la cazurile complicate. Unii autori dau supravieţuiri la tumorile intramedulare de 39% la 5 ani şi de numai 14% fără sechele (Hardison şi colab., 1987). Alţii, precum Epstein şi colab. (1985), susţin că marea majoritate din cei 80 pacienţi au supravieţuit la 4 ani postoperator. Din punct de vedere funcţional, Fisher şi colab. (1994) susţin că la 1 an postoperator, deficitele motorii invalidante cu hiperpasticitate sunt numai 5%, iar 19% din pacienţi mai necesită sonda urinar• à démeure şi încă 17 % aveau disurie.

6.2. Tumori ale vertebrelor

Sunt destul de rare la copil (4,5% din toate tumorile osoase) şi pot apare chiar la vârsta de 1 an (Arseni şi colab.,1980).

6.2.1. Tumori primitive.

6.2.1.1. Tumori benigne

a) Osteoamele, condroamele, tumorile *epidermiode* şi *dermoide,* teratoamele sunt foarte rare. Arseni descrie cazul unui granulom eozinofil la nivelul L2, la un băieţel în vârstă de 8 ani. Cele mai frecvente tumori benigne vertebrale sunt tumorile cu mieloplaxe şi hemangioamele.

b) Tumorile cu mieloplaxe (30% din neofuncţiile vertebrale - Arseni) afectează cu predilecţie coloana cervicală, apoi cea lombară superioară. Radiografiile standard, dar mai precis, CT, arată aspectul tipic de tumoră cu mieloplaxe ce se poate însoţi de fractura corpului vertebral. Tratamentul este chirurgical şi constă în extirparea integrală a vertebrei lezate.

c) Hemangioamele vertebrale (18%) afectează cu predilecţie fetele, sediul lor preponderent fiind corpul vertebral, apoi fiind cuprins şi arcul vertebral. Radiografiile arată, fie aspectul unui fagure de miere sau spumă se săpun, fie de striaţii verticale pe corpul vertebral.

Sediul de elecţie este coloana dorsală, putând fi afectată una sau mai multe vertebre. În cursul evoluţiei bolii aceasta se poate complica prin

Scanned with OKEN Scanner

fenomene de compresiune medulară produse fie de compresiunea directă exercitată de ţesutul hemangiomatos asupra măduvei spinării, fie de o frectură a corpului vertebral bolnav.

Tratamentul este radioterapic în cazurile necomplicate şi chirurgical (laminectomie decompresivă) în cazurile cu tulburări neurologice, urmate de radioterapie.

b) Condromul. Este o tumoră a ţesutului cartilaginos, care invadează lent corpii vertebrali şi, deşi nu este malignă histologic, prin recidivele care apar totdeauna postoperator şi prin faptul că neoformaţia nu este radio sau chimiosensibilă, are un comportament biologic malign.

6.2.1.2. Tumorile maligne : osteosarcoamele (25% din cazuri)

Interesează cu predilecţie băieţii. Intervalul dintre debut şi prima consultaţie este în medie de 7 luni. Durerea rahidiană este cvasiconstantă şi se localizează la segmentul atins. Semnele neurologice prezente la peste 80% din pacienţi demonstrează caracterul redutabil al acestei localizări. CT, R.M.N. şi Rx simplă sunt necesare diagnosticului. Acesta este dificil, mai ales într-un context traumatic înşelător. Se întâlnesc frecvent aspecte de la o simplă eroziune până la o opacitate netă. Cel mai des este o leziune ce distruge corticala osoasă, de duritate variabilă în funcţie de gradul de calcificare. În absenţa calcificării, invadarea măduvei osoase apare în toate cazurile mai densă decât grăsimea. Scintigrafia este utilă, cea cu mercur şi technetium 99 arată hiperfixare tumorală, cu excepţia faptului când dezvoltarea tumorii e foarte rapidă (Khalfaldah M. şi colab.,1997).

Metastazele apar la 80% din pacienţi, la 7 luni după biopsie (operaţie). Tratamentul multidisciplinar aplicat actual se inspiră din progresele înregistrate în terapia osteosarcoamelor oaselor lungi, de departe cele mai frecvente şi care permit o supravieţuire de 5 ani la 70% din pacienţi. Atitudinea actuală preconizează confirmarea histologică, urmată de o primă chimioterapie, apoi de exereza chirurgicală, care trebuie să fie cât mai completă.

6.2.2. Tumori secundare ale vertebrelor.

6.2.2.1. Tumori invadante de vecinătate : limfosarcoamele, miosarcoamele.

6.2.2.2. Metastazele

Sunt foarte rare la copil (6%), provenind de la sarcoame, neoplasme renale etc.

6.2.3. Aspecte clinice

În ordinea apariţiei, acestea sunt: deformările coloanei vertebrale, durerile şi fenomenele neurologice obiective.

Scanned with OKEN Scanner

a) La copil, mai ales la cel mic, deficitele motorii sau apariţia unor deformări ale coloanei sau a unei tumefacţii paravertebrale deschid tabloul clinic. La copiii mai mari, durerile vertebrale sau cele de tip radicular pot marca debutul afecţiunii vertebrale.

b) Sediul durerii este de obicei la nivelul apofizelor spinoase corespunzătoare vertebrei afectate şi sunt deseori însoţite de o rigiditate vertebrală moderată. Durerile pot fi spontane şi exacerbate de mobilizări ale coloanei şi mai ales de tuse, strănut, râs. Uneori bolnavii nu-şi găsesc o poziţie antalgică. Durerea, la început intermitentă, devine continuă.

c) Într-o fază mai avansată apar fenomene de compresiune medulară care pot duce la dispariţia durerilor în membru, odată cu instalarea paraplegiei, respectiv tetraplegiei. Durerea locală vertebrală se menţine însă. Paraplegia se poate instala lent-progresiv, sau brusc, cu un sindrom de transsecţiune medulară care este totdeauna de tip flasc, indiferent de nivelul leziunii vertebrale şi este datorată unei fracturi patologice.

d) Diagnosticul diferenţial radiologic se face cu: tuberculoza vertebrală, osteomielita vertebrală, osteoporoza cu fracturi patologice.

6.2.4. Principii de tratament

6.2.4.1. În tumorile benigne se aplică cu success tratamentul chirurgical care constă din rezecţia corpului vertebral afectat şi grefarea cu os auto sau homolog (rar alte materiale biologice, precum coralul) şi fixarea intervertebrală cu placă – şuruburi. Ca material de grefare se poate folosi un ciment special, dar acesta este preferat la tumorile maligne (metastaze).

Laminectomia decompresivă izolată cu biopsie nu se mai foloseşte, cu excepţia tumorii cu mieloplaxe care este radiosensibilă.

6.2.4.2. În tumorile maligne, inclusive metastaze, rezecţiile mutilante a mai multor corpi vertebrali cu grefarea de os (peroneu antolog) au cedat locul biopsiei şi decomprimării medulare pe cale anterioară sau posterioară, urmate de chimio şi radioterapie.

6.2.5. Prognosticul. Este foarte bun în tumorile benigne, cel funcţional (paraplegia) depinzând de rapiditatea operaţiei. În tumorile maligne prognosticul este rezervat.

VII. Tumorile sistemului nervos periferic

7.1. Generalităţi

Frecvenţa lor este cu mult mai redusă decât a tumorilor SNC şi constituie uneori leziuni dificil de diagnosticat.

Scanned with OKEN Scanner

Ele sunt tumori primitive ale nervilor cranieni şi rahidieni, cât şi ale sistemului nervos vegetativ şi tumori secundare.

7.2. Tumorile primitive ale nervilor cranieni şi rahidieni

Fibroame (neurofibroame). Sunt tumori benigne de origine conjunctivă, dure, nedureroase. Nu se malignizează. Tratamentul constă în extirparea lor completă. Nu recidivează.

Neurinoame. Sunt tumori benigne derivate din glia periferică (celulele lui Schwann). Sunt localizate *intracranian*, la nivelul ultimelor perechi de nervi cranieni, *intrarahidian*, la nivelul rădăcinilor nervilor rahidieni şi pe traiectul *nervilor periferici*, atât ale membrelor, cât şi ale viscerelor tubului digestiv.

Sunt tumori benigne, foarte rar maligne.

Neurofibromatoza (Boala Recklinghausen). Este descrisă la capitolul de facomatoze.

Diagnostic

Diagnosticul clinic este dificil, de obicei ca o formaţiune pe traiectul trunchiului nervos care se poate deplasa perpendicular pe el, dar nu şi în lungul acestuia. La palparea leziunii pacientul acuză de obicei parestezii sau alte fenomene senzitive. Fenomenele motorii sunt rare, fie spontane, fie declanşate de presiune. Mai rar, apare amiotrofia muşchilor inervaţi de nervul respectiv.

Diagnosticul de precizie se realizează paraclinic, prin CT, RMN şi chiar ecografia regiunii lezate care indică tumora şi extensia reală a acesteia. Nu se poate însă determina preoperator dacă tumora este benignă sau malignă cu excepţia cazurilor de tumori nervoase apărute în cadrul unei afecţiuni generale (neurofibroame în neurofibromatoza Recklinghausen).

7.3. Tumorile sistemului nervos vegetativ

Sunt reprezentate de tumori originare din ţesutul nervos simpatic al ganglionilor simpatici paravertebrali (simpatoblastoame, neuroblastoame) care de multe ori pătrund în canalul vertebral producând sindroame de compresiune medulară.

7.4. Tumorile secundare ale sistemului nervos periferic

Este vorba de tumori şi pseudotumori de vecinătate care invadează nervii periferici (metastaze diverse, lipoame intraneurale, etc.).

Tratament: extirparea chirurgicală şi anastomoza capetelor nervoase, simplă, sau cu grefă de nerv, dacă este necesar.

Scanned with OKEN Scanner

Scanned with OKEN Scanner

BIBLIOGRAFIE

1. ALBRIGHT A., POLLACK I., ADELSON P.: Principles and practice of pedriatic neurosurgery. Georg Thieme, Stuttgart, 1999.

2. ALDEA H.,IANOVICI N.,TURLIUC D.,(Eds): Curs de neurochirurgie. Ed. Dosoftei, Iaşi, 1999.

3. ARSENI C.,HORVATH L.,CIUREA A.V.: Patalogie neurochirurgicală infantilă. Editura Acad. R.S.R.,1980, 878.

4. BERNSTEIN M.,BERGER M.: Neurooncology: the essentials. Georg Thieme, 2000.

5. CIUREA A.V.: Tumorile cerebrale la copil. In: Nicolau S.,Popa I. (Eds.): Oncologie generală şi oncopediatrie. Helicon, Timişoara, 1999, pp. 95-253.

6. CONSTANTINI S. şi colab.: Radical excision of intramedullary spinal cord tumors: surgical morbidity and long-term follow-up evaluation in 164 children and young adults. J.Neurosurg. (Spine), 2000, 93, 183-193.

7. DĂNĂILĂ L.: Tratamentul tumorilor cerebrale. Ed. Academiei Române, Bucureşti, 1993.

8. DIMOV V.: Contribuţii la studiul anatomo-clinic şi terapeutic al glioamelor supratentoriale. Teză de doctorat, 1983.

9. DIMOV V.: Vertebral plasmocytomas. Considerations on 27 cases. Comunicare personală, Conferința $^{2-a}$ S.R.N.C.,Bucureşti, 1990.

10. DIMOV V. şi colab.: An anatomo-surgical retrospect on the encephalon tumors in children. Considerations on 111 cases subjected to surgery. World Conference on Pediatric Neurosurgery, Martinique, 27.11/04.12.1999.

11. DIMOV V. şi colab.: CSF metastases in infratentorial tumors in children. Child's Nerv. Syst.,2000, 16, 386

12. DUFF J.M. şi colab.: Lond-term outcomes for surgically resected craniopharingiomas. Neurosurgery, 2000, 46, 291-305.

13. DURHAM S.R.,SUN P.P.,SUTTON L.N.: Surgically treated lumbar disc disease in the pediatric population: an outcome study. J. Neurosurg.,(Spine 1), 2000, 92, 1-6.

14. FIGARELLA – BRANGER D. şi colab.: Prognostic factores in intracranial ependymomas in children. J.Neurosurg.,2000, 93, 605-613.

15. HAMMOND R.R. şi colab.: Malignant transformation of a dysembrioplastic neuroepithelial tumor. Case report. J.Neurosurg.,2000, 92, 722-725.

Capitolul IX.

Infecţii bacteriene, virale şi parazitare cu răsunet neurochirurgical.

9.1. Generalităţi.

Spectrul infecţiilor care au o manifestare clinică caracteristică şi beneficiază de un tratament activ neurochirurgical s-a lărgit mult în ultimii 20 ani, odată cu intrarea în practica curentă a tomografiei axiale computerizate şi a rezonanţei magnetice nucleare.

Infecţiile bacteriene, virale şi micotice reprezintă o problemă majoră a patologiei neonatale fiindcă prognosticul lor se menţine şi acum sever, dar, pe măsură ce copilul înaintează în vârstă, gravitatea lor scade. Alături de acestea, parazitozele SNC, cu excepţia toxoplasmozei care este deosebit de gravă, sunt mult mai rare.

9.2. Infecţii bacteriene şi micotice craniocerebrale.

Microorganismele implicate sunt mai ales bacterii aerobe Gram pozitive (Stafilococ auriu şi alb, Streptococ, Pneumococ), Gram negative (Meningococ, Klebsiella, Proteus, Haemophilus) Listeria monocitogenes şi, nu în ultimul rând, bacilul Koch. Mai rar, infecţia poate fi provocată de bacterii anaerobe producătoare de gaze (mai ales în plăgile craniocerebrale).

Micozele cel mai frecvent întâlnite la sugar sunt candidozele, iar la copilul mai mare, Nocardia şi Aspergillus.

9.2.1. Infecţiile pielii şi ale plăgilor scalpului.

1. La nou-născut şi la sugar pot apare infecţii grave ale scalpului, provocate prin contactul direct al pielii sănătoase sau cu mici leziuni (excoriaţii, înţepături de insecte) cu o sursă patogenă.

Manifestarea cea mai frecventă o constituie furunculoza scalpului, care poate apare,rar, şi în stări septicemice ale sugarului, germenii cel mai frecvent implicaţi fiind stafilococul şi streptococul. Tratamentul este delicat, trebuind combinată antibioterapia generală cu evacuarea colecţiilor purulente bine colectate, de preferat cu electrocauterul.

2. Infecţiile plăgilor nesuturate sau suturate ale sclapului se tratează conform principiilor cunoscute din chirurgia generală (debridare, drenaj, antibioterapie de protecţie la copilul mic şi care este obligatorie în celulita scalpului).

3. Botriomicomul. Este o tumoră inflamatorie benignă care se dezvoltă pe o excoriaţie sau plagă a scalpului incorect tratată şi care s-a macerat sub un pansament infectându-se, de obicei cu stafilococ sau

Scanned with OKEN Scanner

streptococ. Are aspectul unei excrescenţe roşietice care sângerează foarte uşor la atingere şi, la presiune, este exprimat puroi din multiple cripte relativ superficiale.

Tratament: antibioterapie generală după antibiogramă. Dacă fenomenele inflamatorii nu cedează, plaga trebuie cauterizată cu nitrat de argint sau cu electrocauterul.

9.2.2. Osteita şi osteomielita.

Definiţie. Deşi cele mai multe publicaţii confundă cei doi termeni, clasic, aceştia se deosebesc.' Astfel, osteita este o infecţie a oaselor bolţii craniului, rezultată prin contaminarea directă pe când osteomielita reprezintă abcedarea oaselor bolţii craniului într-o septicemie.

1. Osteita bolţii craniului

- *Etiologie*- plăgi infectate ale scalpului (mai ales la nou-născuţii extraşi cu forcepsul);
- fracturi neglijate ale craniului;
- sinuzite frontale, etmoidale sau sfenoidale.
- *Aspecte clinice- locale*. Sunt cele clasice ale unor infecţii , adică un edem roşu, dureros al scalpului situat deasupra focarului de osteită.
- *Generale*: sunt mult mai accentuate la sugari şi copiii mici şi constau în febră, stare toxică şi generală alterată, hiperleucocitoză.
- *Complicaţii*: abcesul epidural, meningita.
- *Aspecte paraclinice*

-Radiografia simplă a craniului arată o liză a osului, aceasta fiind confirmată de imaginea computertomografică care poate arăta şi un eventual abces epidural.

- *Tratament*: - iniţial, se încearcă tratament cu antibiotice.
- în caz de eşec, se va rezeca focarul osteitic până în os sănătos şi se va drena plaga suturată. Cranioplastia este indicată după cel puţin 6 luni.

2. Osteomielita bolţii craniului. Apare extrem de rar în septicemii şi excepţional, în tuberculoză.

9.2.3. Abcesul extradural

Apare rarisim ca entitate de sine-stătătoare, de obicei fiind produs şi/sau însoţeşte o supuraţie a sinusurilor aerice frontal şi etmoidal, sau o otomastoidită supurată care s-a deschis endocranian.

Aspectele computertomografice sunt asemănătoare cu acelea din hematomul extradural, diagnosticul pozitiv fiind facilitat de existenţa semnelor inflamatorii locale şi generale.

Tratamentul constă în evacuarea colecţiei purulente printr-un orificiu de trepan şi drenarea acesteia, sub acoperire de antibiotice.

Scanned with OKEN Scanner

9.2.4. Empiemul subdural

Definiţie. Este o colecţie purulentă care se dezvoltă epicerebral într-un spaţiu virtual şi anume, spaţiul subdural.

Patogenie. Sunt secundare, evoluând în vecinătatea unor supuraţii ale sinusurilor aerice sau celulelor mastoidiene, de la care infecţia se propagă pe cale venoasă, sau consecutive diseminărilor cerebrale din cursul unor septicemii. Pot apare şi drept complicaţii ale operaţiilor intracraniene.

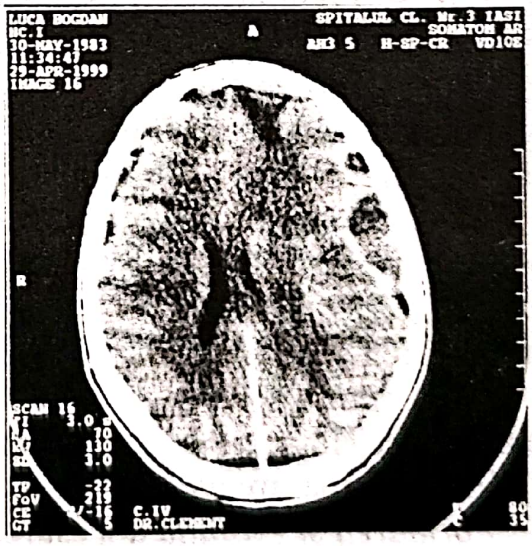
Aspecte clinice. Supuraţiile endocraniene se caracterizează printr-un sindrom inflamator şi prin semne neurologice de focar.

Sindromul inflamator constă din febră, VSH crescută şi hiperleucocitoză. La nou-născuţi şi sugari se însoţeşte de o stare toxico-septică deosebit de severă.

Semne neurologice de focar. Sunt aceleaşi ca în procesele înlocuitoare de spaţiu, adică hemipareze sau hemiplegii, dar apar mai frecvent crizele de epilepsie focală, cu, sau fără generalizare.

Investigaţii paraclinice. Tomografia axială computerizată arată o colecţie lichidiană extracerebrală asemănătoare cu aceea din hematomul subdural cronic, densitatea măsurată în U.H. (unităţi Hounsfield) fiind mai mare decât în hematomul subdural cronic. După injectarea substanţei de contrast apare o hiperfixare pe cortexul cerebral adiacent colecţiei, asemănătoare cu o capsulă, datorită hiperemiei de la acest nivel, uneori realizând adevărate colecţii încapsulate numite şi *abcese subdurale* (fig. IX,1,a,b,c).

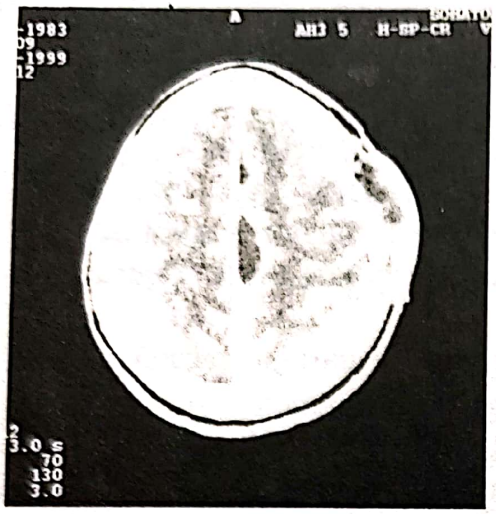
a.



b.

Fig. IX, 1

Scanned with OKEN Scanner



c.

Fig. IX, 1

Tratamentul este chirurgical, asemănător cu acela al abcesului extradural.

9.2.5. Abcesul cerebral.

Definiţie: este o colecţie purulentă încapsulată situată în parenchimul emisferelor cerebrale sau cerebeloase şi mult mai rar, în trunchiul cerebral.

Patogenie. Mai multe mecanisme pot intra în acţiune pentru a realiza contaminarea creerului:

a) Introducerea directă primară a germenilor prin plăgi craniocerebrale;

b) Însămânţarea directă secundară din meningitele cerebrospinale;

c) Însămânţarea "metastatică" pe cale hematogenă arterială din septicemii, cardiopatii congenitale cianogene cu şunt dreapta-stânga şi endocardite lente. Mecanismele descise la punctele b) şi c) pot contribui la infectarea unor tumori epidermoide intracraniene, cu sau fără sinus dermal vizibil.

d) Infectarea prin continuitate de la focare supurate adiacente (sinuzite, otite) complicate cu osteită (mastoidită) şi propagate prin canale venoase osoase şi epicerebrale (tromboflebita cerebrală).

Fiindcă sub vârsta de 1 an sugarii nu au sinusuri aerice paranazale sau celule mastoidiene pneumatizate, la aceşti copii sursa de infecţie este cel mai frecvent hematogenă sau meningita.

e) O menţiune specială trebuie făcută pentru copiii cu *depresie a sistemului imunitar*. Astfel, în cazul transplantului de organe, infecţiile intracraniene apar în 3-4% din cazuri, cel mai frecvent fiind cauzate de Nocardia (Fried şi colab.,1988; Hall şi colab.,1989; Raby şi colab.,1990).

La copiii leucemici este implicată Listeria monocitogenes (Hutchinson şi Heyn, 1983), ca şi micozele (Foreman şi colab.1988). În cazul SIDA, cel mai frecvent apare tuberculoza.

Formarea şi evoluţia abcesului cerebral.

Iniţial, organismul produce o reacţie inflamatorie locală care constă din congestia capilarelor şi extravazarea neutrofilelor, modificări toxice în

Scanned with OKEN Scanner

neuroni şi infiltrarea perivasculară de polimorfonucleare şi monocite în zona însămânţată cu bacterii. Apoi, ţesutul afectat devine necrotic, necroza fiind urmată de lichefacţie şi formarea de puroi.

În acest moment creerul încearcă să limiteze centrul regiunii în care se află puroiul şi încep să apară fibroblastele. Şi fiindcă fibroblastele din creer provin din capilarele arteriale, reacţia fibroblastică este mai intensă în substanţa cenuşie, care este mai bine vascularizată. Capsula astfel formată în jurul colecţiei purulente este formată din fibroblaşti, capilare şi colagen, similară ţesutului de granulaţie din orice alt organ şi devine tot mai groasă şi fibroasă pe măsură ce depunerea de colagen creşte. În ţesutul cerebral care o înconjoară apare edem şi reacţia astrocitară.

În timp ce leziunile se maturează timp de 2-3 săptămâni, astrocitele fibroase vor prolifera, formând un strat de glioză exterior capsulei care mai târziu se va transforma într-o veritabilă capsulă glială. Abcesele cerebrale la copiii mici au peretele mai subţire, fiindcă reacţia fibroblastică este mai puţin intensă ca la adult. Din această cauză, abcesele ating aşor un volum mare până a se manifesta clinic. În schimb, edemul din jur este mult mai mare.

Formarea unui abces cerebral se face în 4 stadii: cerebrita precoce (numită clasic encefalită presupurativă), cerebrita tardivă (clasic, encefalită supurativă), încapsularea precoce şi încapsularea tardivă (tabelul IX, 1). În cazul copiilor taraţi şi imunodeficitari reacţia de apărare a creerului este mult întârziată, datorită reacţiei leucocitare şi macrofagice reduse, secreţia de colagen fiind şi ea scăzută şi apare târziu. În acest mod, faza de cerebrită durează 2 săptămâni şi capsula tardivă se constituie după 3 săptămâni, dar este suficient de groasă, iar reacţia glială perifocală este foarte intensă.

Şi la copil abcesele emisferelor cerebrale sunt cele mai frecvente, iar cele cerebeloase sunt de obicei consecutive unei otite cronice colesteatomatoase. Cavitatea abcesului poate fi septată (abcese multiloculare). Aspectul clinic este acela al unei tumori cu evoluţie rapidă şi cu crize de cefalee paroxistică, von Bergman descriind triada: sindrom infecţios + sindrom de hipertensiune intracraniană + sindrom neurologic focal. Semnele de localizare care acompaniază hipertensiunea intracraniană sunt în funcţie de locul de dezvoltare al abcesului (hemiplegie, afazie, hemianopsie, crize jaksoniene, ataxie cerebeloasă). Atunci când contextul infecţios este evident (meningită, septicemie, otită), diagnosticul este uşor. Investigaţia computertomografică în *abcesele constituite* arată o zonă hipodensă înconjurată de un inel hiperdens care

Scanned with OKEN Scanner

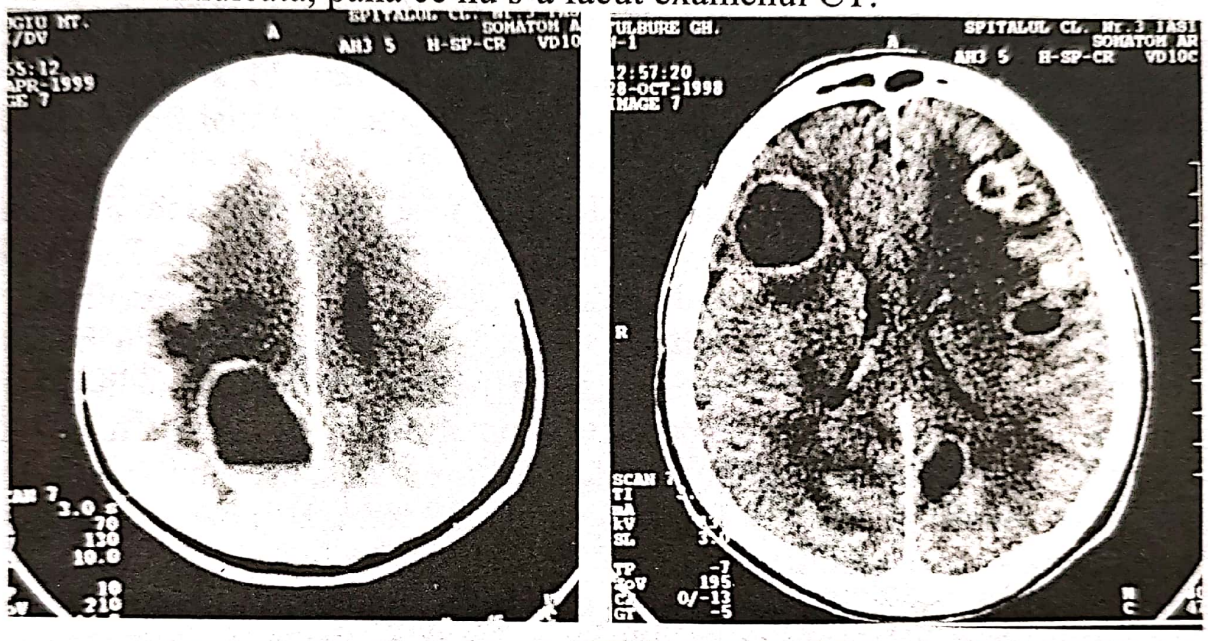
Tabelul IX, 1

	0 – 3 zile	4 – 9 zile	9-13 zile	14 zile
Structura abcesului cerebral	Cerebrita precoce	Cerebrita tardivă	Încapsulare precoce	Încapsularea tardivă
Zona 1 centrală	Necroza mică	Necroză maximă + puroi puțin	Puroi mult	Numai puroi
Zona 2 – prima graniță inflamatorie	Apar macrofagele	Macrofage numeroase. Apar fibroblaştii	Multe macrofage şi fibroblaşti	Scad macrofagele, numeroase fibroblaste şi fibrociți
Zona 3 – capsula de collagen	Începe schița ei	Fibroblaştii încep să secrete reticulină	Apare un strat subțire de colagen	Strat gros de colagen
Zona 4 – cerebrita	Inflitrarea țesutului nervos cu macrofage.	Apar vasele de neoformație inflamatorie	Dezvoltare maximă a neovascularizației	Cerebrită redusă + mai puține vase
Zona 5 – a doua graniță inflamatorie	Apare edemul cerebral reactive.	Edemul expansionează Începe glioza reacțională	Edem staționar Glioză maximă	Edemul în regresie. Reacție glială maximă +Capsulă glială
Aspecte CT	Hipodensități imprecis delimitate	Hipodensitate bine limitată	Apare capsula care fixează substanța de contrast	Capsulă bine impregnată, groasă, cel puțin 2-3 mm cu centrul lichidian
Tratament	Antibiotice	Antibiotice	Antibioti-	Operatie +

Scanned with OKEN Scanner

			ce + Antiede-matoase	antibiotice + Antiedema-toase

fixează bine substanţa de contrast, înconjurat de o hipodensitate periferică de edem cerebral (fig. IX,2,a,b-abcese multiple). De menţionat că în faţa tabloului unei meningite însoţite de un deficit neurologic, puncţia lombară este contraindicată, până ce nu s-a făcut examenul CT.



a. b.

Fig. IX, 2

În septicemii pot exista mai multe abcese cerebrale.

Tratamentul clasic constă în exereza chirurgicală, sub acoperire de antibiotice şi antiedematoase cerebrale. Acum, mai ales la copiii mici şi sugari, se preferă punctionarea şi evacuarea abcesului, apoi introducerea locală de antibiotice şi antibioterapie generală după antibiogramă. În cazul micozelor, care sunt mult mai dificil de tratat, se utilizează antimicotice.

În abcesele cu Candida se foloseşte 5 – Fluorocytosine, iar în aspergilioză, Amfotericina B, singură, sau combinată cu 5 – Fluorocytosine (Coleman şi colab.,1995). În actinomicoză dă rezultate foarte bune Penicilina în doze mari, administrată timp de 3-4 luni (Martz şi Hoff, 1990). Examenele computertomografice succesive permit urmărirea regresiei şi dispariţiei abcesului. Cel puţin 1 an după vindecare, trebuie să fie utilizat un tratament antiepileptic.

Scanned with OKEN Scanner

Abcesul tuberculos şi tuberculomul cerebral

Reprezintă forma localizată a infecţiei tuberculoase la nivelul encefalului. Este dificil de apreciat incidenţa reală la copil a acestei boli, dar în perioada actuală, de recrudescenţă a tuberculozei, mai ales la pacienţii taraţi şi imunodeficitari, aceasta este în creştere. Dintr-o statistică mai veche a Clinicii de Neurochirurgie din Bucureşti (Arseni şi colab.,1980) reiese că tuberculoamele cerebrale la copii sunt de 2,5 ori mai rare decât tuberculoamele adultului. Cât priveşte incidenţa pe grupe de vârstă, aceasta creşte progresiv cu cât ne apropiem de vârsta de 16 ani, încât practic, numărul tuberculoamelor cerebrale între 11 şi 16 ani este aproape egal cu cele cuprinse în intervalul 0-10 ani. Sunt mai frecvente la băieţi decât la fete (raport 2/1).

Etiopatogenia. Pătrunderea bacilului Koch se face în cele mai multe cazuri pe cale hematogenă, cu excepţia contaminării cerebrale directe în cursul meningitei tuberculoase. La copilul mic, se descriu cazuri de tuberculoame în cursul primoinfecţiei bacilare. La copiii mai mari, însămânţarea cerebrală se poate produce dintr-un focar pulmonar preexistent incorect tratat şi cronicizat. De asemenea tuberculomul poate apare după luni sau ani de la o tuberculoză pulmonară, pleurală, osoasă etc., şi vindecată (este cel mai frecvent). În sfârşit, tuberculomul cerebral poate fi prima manifestare clinică a bolii.

Anatomia patologică. Tuberculomul este sferic, ovoidal sau polilobat, cu diametrul variind de la câţiva milimetri, până la câţiva centimetri. Ca structură, centrul este format de o necroză de cazeificare, mai mult sau mai puţin întinsă, înconjurată de un ţesut de granulaţie gros de câţiva milimetri, chiar mai mult, formând o adevărată capsulă care la microscop conţine foliculi tuberculoşi. O dată cu cronicizarea bolii, această capsulă se fibrozează, sau chiar se poate calcifica. Tuberculomul poate fi unic, sau multiplu (10% din cazuri), supratentorial, subtentorial sau cu localizări multiple. În 10-15% din cazuri poate fi afectat trunchiul cerebral, cu blocaj al apeductului lui Sylvius şi hidrocefalie consecutivă. Sediul este imediat subpial, sau în substanţa albă.

Aspecte clinice. Debutul este rareori brusc, printr-o meningită bacilară, mai obişnuit lent-progresiv, printr-un sindrom de hipertensiune intracraniană, aspect caracteristic în tuberculoamele de fosă posterioară, sau prin crize de epilepsie. După 2-6 luni, se instalează *perioada de stare* cu simptome caracteristice fiecărei localizări topografice. Astfel, în localizările supratentoriale, în ordinea frecvenţei, există un sindrom epileptic (85% din cazuri) cu crize focale sau generalizate, un sindrom de

Scanned with OKEN Scanner

hipertensiune intracraniană cu edem papilar (80% din cazuri) şi un sindrom neurologic deficitar focal.

În tuberculoamele cerebeloase pe primul plan se află sindromul de HIC şi apoi, ataxia cerebeloasă. În localizările din trunchiul cerebral mai întâi apar pareze ale nervilor cranieni, apoi sindromul de hipertensiune intracraniană.

*Explorări paraclinice.*Tomografia axială computerizată indică un proces expansiv cu centrul necrozat, dar cu o bună fixare a substanţei de contrast la periferie şi edem perifocal, imaginile fiind asemănătoare cu cele din abcesele micotice. În plus, apare hidrocefalia. RMN arată tuberculomul din trunchiul cerebral.

Ca explorări adjuvante de diagnostic citäm intradermoreacţia la tuberculină, care este pozitivă în 25-50% din cazuri şi radiografia pulmonară, care poate arăta un focar de tuberculoză activă, sau sechele ale acestei boli.

Diagnosticul pozitiv este dificil, de obicei acesta se pune după extirparea tuberculomului. Diagnosticul diferenţial se face cu procesele expansive intracraniene cu evoluţie lentă.

Tratament. Este diferenţiat, în funcţie de forma anatomo-clinică. a) În tuberculoamele mici, multiple sau unice, se preferă terapia susţinută cu tuberculostatice, antiedematoase cerebrale şi antiepileptice.

b) Tuberculoamele cronice, mari, trebuie extirpate, iar postoperator, timp de 3 luni se va aplica schema de tuberculostatice: izoniazodă + rifampicină + etambutol.

Prognosticul actual în tuberculomul cerebral tratat corect este foarte bun.

9.2.6. Infecţii ale spaţiilor lichidiene cerebrale cu răsunet neurochirurgical

Sunt reprezentate de meningitele complicate cu hidrocefalie, ventriculite şi arahnoidite.

9.2.6.1.Meningita acută şi hidrocefalia

Unii germeni microbieni, precum pneumococul (cel mai încriminat), bacilul Koch, stafilococul au proprietatea de a stimula o recţie a macrofagelor şi fibrociţilor mult mai intens decât de obicei, mai ales la copilul mic, sub un tratament corect cu antibiotice. Această reacţie plastică, orientată spre formarea de aderenţe (sinechii) arahnoidiene, la nivelul cisternelor bazale şi a spaţiilor lichidiene ale convexităţii, va bloca practic circuitul normal al LCS, încât va apare hidrocefalia tetraventriculară.

Scanned with OKEN Scanner

Aspecte clinice. Evoluţia se va produce în 3 etape:

- prima, de ameliorare sub antibioterapie a meningitei diagnosticate în prealabil;
- a doua, de stagnare în platou a ameliorării, concomitent cu apariţia de dureri de cap continui şi crescând progresiv în intensitate;
- a treia, de deteriorare rapidă a stării neurologice (un copil care putea umbla, se alimenta normal şi nu avea simptome de focar, redevine imobilizat la pat, confuz şi la examenul fundului de ochi, apare edemul papilar, cu toate că meningita este vindecată).

Aspecte paraclinice: CT arată hidrocefalia.

Tratamentul: acela al hidrocefaliei + antibiotice sau tuberculostatice, în cazul meningitei bacilare.

9.2.6.2. Arahnoiditele cerebrale

Reprezintă un proces inflamator subacut sau cronic a leptomeningelor intracraniene, având o etiologie diversă şi care survine la vârste tinere, dar mai rar la copiii mici, datorită reacţiilor conjunctivo-fibroase mai puţin intense din prima copilărie.

Etiopatogenia. De cele mai multe ori sunt secundare următoarelor cauze, în ordinea frecvenţei acestea fiind:

a) Infecţii locoregionale: otomastoidiene (sinuzite, osteomielite craniene, supuraţii ale scalpului, abcese cerebrale) şi generale (meningite bacteriene, virale sau, mai ales bacilare); b) Traumatisme craniene; c) Vasculare (mai ales hemoragii subarahnoidiene repetate); d) Parazitoze (cisticercoza şi hidatidoza, în special în fosa poterioară); e) Iatrogene (după operaţii mai ales în regiunea bazei creerului, sau în tumorile de fosă posterioară). În cazul în care descoperim o cauză evidentă, vorbim despre o „arahnoidită primitivă".

Anatomie patologică. Factorii etiologici menţionaţi produc o reacţie hiperplazică arahnoidiană, cu apariţia, iniţial, de bride aderenţiale ale spaţiului subarahnoidian, apoi, prin proliferarea de ţesut conjunctiv, bridele se unesc în benzi, apoi în plăci de arahnoidită, care aderă la creer, pe suprafeţe tot mai mari, pe măsură ce procesul avansează. Din punct de vedere microscopic, arahnoiditele sunt difuze şi circumscrise, acestea din urmă împărţindu-se în fibroplastice (fibroadezive), în care foiţele arahnoidei sunt sudate între ele şi chistice , cu microchişti, sau cu un chist unic mare, de obicei situat în fosa posterioară. Lichidul chistic este de obicei xantocromic şi hiperproteic. SNC, chiar dacă nu participă la procesul inflamator iniţial, prezintă în evoluţie fenomene de suferinţă prin acţiunea mecanică a procesului de arahnoidită în special a celor

Scanned with OKEN Scanner

circumscrise. Problema reactivării unor arahnoidite specifice nu este încă pe deplin elucidată experimental şi anatomopatologic. Mecanismul apariţiei simptomatologiei în arahnoidite este dublu, obstructiv şi vascular. Obstructiv, prin faptul că determină un adevărat blocaj în circulaţia lichidiană şi vascular, pentru că în procesul inflamator sunt interesate vasele de pe suprafaţa sistemului nervos central, creindu-se condiţiile pentru apariţia fenomenelor de insuficienţă circulatorie.

Aspecte clinice. Debutul este lent-progresiv, prin cefalee, aspecte pseudotumorale, tulburări de vedere, vertij. Afecţiunile intercurente, mai ales cele febrile, bolile eruptive, traumatismele craniene, insolaţie, decompresează un echlibru precar existent în special în circulaţia LCS provocând aşa-numitul „debut brusc" al arahnoiditelor. Ele pot declanşa simptomatologia caracteristică bolii, sau să agraveze simptomele deja existente. Evoluţia se face de obicei prin pusee de agravare, întretăiate de perioade mai mult sau mai puţin lungi de remisiune, mai rar evoluţia este lent-progresivă. Diagnosticul clinic şi paraclinic este foarte dificil, acesta depinzând de forma anatomotopografică a afecţiunii.

Forme anatomoclinice. Principalele forme clinice sunt: arahnoiditele de fosă posterioară şi ale bazei creerului, cele optochiasmatice şi arahnoiditele de convexitate.

1. Arahnoidita optochiasmatică. Este produsă de aderenţe de la nivelul cisternei optochiasmatice, care apar mult mai rar la copil, faţă de adult. Pe primul plan se află tulburările oftalmologice, însoţite de cefalee atipică, rareori vărsături, de obezitate sau de diabet insipid. Iniţial apar modificări ale câmpului vizual, sub forma unei strâmtorări concentrice a câmpului vizual. Rareori, pot apare amputări de câmp vizual sub forma unei hemianopsii sau scotom central atipic. În fazele avansate ale bolii se instalează atrofia optică.

Explorări paraclinice. Chiar explorările sofisticate nu permit diagnosticul decât în faza avansată a bolii, când pe imaginile computertomografice şi RMN apar nervii optici şi chiasma atrofiată.

Diagnosticul este foarte dificil, în general fiind unul de excludere a altor afecţiuni care modifică câmpul vizual şi produc atrofie optică.

Tratamentul constă în debridarea chiasmei şi nervilor optici de aderenţele arahnoidiene, urmată de corticoterapie, cu rezultate cu atât mai bune, cu cât operaţia a fost efectuată mai devreme.

2. Arahnoiditele de fosă posterioară şi bazale

Sunt cele mai frecvete arahnoidite la copil, iar dintre arahnoiditele fosei posterioare, majoritate sunt întâlnite la copil.

Scanned with OKEN Scanner

Aspecte clinie. Simptomatologia este dominată de sindromul de hipertensiune intracraniană care ne face să ne gândim la o tumoră cerebeloasă, cu atât mai mult cu cât ataxia şi nistagmusul sunt destul de frecvente. În leptomeningita bazală sunt afectaţi şi nervii cranieni, mai ales trigemenul, facialul şi acustico vestibularul.În fazele avansate ale bolii se produce, datorită hidrocefaliei generate de blocajul cisternelor bazale, angajarea cronică a amigdalelor cerebeloase şi atunci apar semne piramidale bilaterale.

Explorări paraclinice. Tomografia computerizată arată o hidrocefalie tetraventriculară iar RMN indică în plus gradul de angajare al amigdalelor cerebeloase, însă aceste explorări pot numai suspiciona diagnosticul de arahnoidită bazală, prin excluderea existenţei unei neoformaţiei intracraniene.

Evoluţia este lentă, cu pusee de agravare produse de afecţiuni febrile, traumatisme, etc.

Tratamentul este numai chirugical şi anume drenajul LCS în peritoneu sau cardiac, cu rezultate foarte bune.

9.2.6.3. Ventriculita

Reprezintă infectarea bacteriană (foarte rar, cu fungi) a cavităţilor ventricolilor cerebrali.

Patogenie. Întotdeauna există o participare redusă a ependimului ventricular în cursul meningitelor, fiindcă sensul de circulaţie a LCS reprezintă o barieră în calea pătrunderii în ventricoli a germenilor patogeni. Totuşi, apariţia acestei complicaţii redutabile se datorează:

- meningitelor netratate, sau prost tratate,
- ruperii unui abces cerebral parenchimatos adiacent cu sistemul ventricular;
- encefalitelor supurative care afectează ependimul ventricular;
- iatrogene (intervenţii neurochirurgicale în sistemul ventricular, infectarea unui cateter ventricular, puncţii ventriculare transfontanelare repetate la copil, drenajul ventricular extern).

Aspectul clinic este acela al une meningite care, sub tratament, se agravează brusc, însoţindu-se de stare toxică.

Explorarea paraclinică nu poate oferi precizări de dignostic, acesta fiind greu de pus, el fiind un diagnostic de prezumpţie.

Tratament: antibioterapie generală şi locală, aceasta din urmă constând din instilaţii intraventriculare cu antibiotice prin intermediul unui rezervor Ommaya sau Rickham.

Prognosticul este încă rezervat, mai ales la sugari.

Scanned with OKEN Scanner

9.2.7. Piocefalia

Este o infecţie foarte rară, caracteristică nou-născuţilor, a căror capacitate de apărare imunologică este foarte redusă. Anatomopatologic, o întreagă emisferă cerebrală este ocupată de o colecţie purulentă imensă, care poate comunica cu ventricolul lateral. În 50% din cazuri este secundară unui abces cerebral (Izquierda şi colab.,1978).

Diagnosticul: stare toxico-septică + imaginea CT caracteristică + puncţia ventriculară extrage puroi.

Tratamentul: este foarte dificil, datorită stării toxice şi constă în antibioterapie, puncţia şi golirea colecţiei şi instilarea de antibiotice local. Mortalitatea este încă extrem de ridicată.

9.2.8. Tromboflebita cerebrală

Definiţie: reprezintă un proces septic al venelor cerebrale sau al sinusurilor venoase cerebrale care este însoţit de obicei de trombozarea acestora.

Etiopatogenie. Tromboza septică a structurilor venoase cerebrale este produsă de obicei de infecţii piogene ale celulelor mastoidiene, ale sinusurilor paranazale sau ale pielii feţei şi scalpului. Însămânţarea bacteriană se poate produce şi în traumatismele deschise supurate ale extremităţii cefalice.

Procesul inflamator acut poate ajunge la venele cerebrale:

1) direct, dintr-un focar închis sau deschis la osteită;

2) indirect, pe calea venelor diploice, apoi prin venele emisare, până la sinusurile venoase sau reţeaua venoasă a convexităţii creerului.

Forme clinice topografice.

1. Tromboflebita venelor superficiale ale creerului.
2. Tromboflebita venelor profunde de la baza creerului (foarte gravă, însoţită de o mare mortalitate).
3. Tromboflebita sinusurilor durale:
   a) Sinusul cavernos (foarte gravă, mortalitate până la 40%);
   b) Sinusul longitudinal superior (gravă, mortalitate 30%);
   c) Sinusul lateral (are prognosticul cel mai bun).

Diagnosticul este dificil, fiind mai ales de excludere al celorlalte afecţiuni septice intracraniene.

Tratament. 1. Chirurgical, se adresează focarului septic iniţial şi complicaţiilor septice intracraniene precum empiemul subdural sau abcesul cerebral.

2. Medicamentos. Este tratamentul de bază şi cuprinde:
   a) Antibioterapie „ţintită" în funcţie de antibiogramă;
   b) Anticoagulante de tip heparină;

Scanned with OKEN Scanner

c) Corticoterapie

9.2.9 Fongusul cerebral

Definiţie: este o herniere a substanţei cerebrale de obicei infectate printr-o breşă osteo-duro-tegumentară produsă de un traumatism accidental sau chirurgical.

Anatomie patologică: creerul protruzinat este edemaţiat, cu arii de necroză ischemică şi de lichefiere. Leziunea este evolutivă, cu accentuarea hernierii substanţei cerebrale consecutivă pulsaţiilor LCS şi deteriorării acesteia, datorită ischemiei prin strangularea vaselor la nivelul breşei osoase şi momentul cel mai grav este atins atunci când în conţinutul herniei se află şi o porţiune din ventricolul cerebral .

Principii de tratament: antibiotice general după antibiogramă + antiedematoase general şi local (uree, soluţii Na Cl 33%) + rezecţia ţesutului cerebral herniat, urmată de plastia îngrijită a durei mater şi sutura în două planuri a scalpului.

9.3. Infecţii bacteriene vertebromedulare

9.3.1. Infecţii cutanate şi ale părţilor moi extravertebrale

Sunt asemănătoare din punct de vedere etiopatogenic şi anatomo-patologic cu acelea ale scalpului. În această regiune botriomicomul este rar, în schimb celulita pielii spatelui şi abcesul sau flegmonul paravertebral sunt grave, necesitând o antibioterapie susţinută şi drenaj chirurgical.

9.3.2. Osteita şi osteomielita

La nivel vertebral distincţia dintre osteită şi osteomielită este mai precisă. În osteomielită procesul septic începe în zona spongioasă, cu lacune osoase pline de sânge. Iniţial se produce o necroză septică, iar în al doilea timp se va produce tasarea vertebrei afectate. Aceasta poate fi produsă de un traumatism minor.

Aspecte clinice. Se caracterizează prin asocierea unui sindrom infecţios cu durerea locală vertebrală, accentuată de presiunea la palpare a apofizei spinoase a vertebrei lezate.

Aspecte paraclinice. Radiografiile standard arată la început o osteoliză vertebrală centrală, apoi tasarea corpului vertebral afectat.

Principii de tratament. Se va aplica antibioterapie după antibiograma puroiului obţinut prin puncţie vertebrală şi imobilizarea în aparat ghipsat pentru 1-2 luni. Rareori este necesar drenajul focarului septic şi instilarea în focar de antibiotice pe tubul de dren.

9.3.3. Discita

Scanned with OKEN Scanner

Este o inflamaţie a discului intervertebral de etiologie microbiană, care nu ajunge totdeauna la supuraţie. Germenii cei mai întâlniţi sunt stafilococul auriu şi bacilul Koch.

Patogenie. Fiindcă irigaţia sanguină a discului la copiii mici este bună, aceasta favorizează fixarea germenilor dintr-o septicemie la acest nivel, factorii favorizanţi fiind traumatismele coloanei vertebrale sau scăderea capacităţii imunitare a organismului.

Aspecte clinice: sindrom infecţios + rahialgii în funcţie de localizare. Copiii mici refuză să meargă şi adoptă anumite anumite poziţii antalgice. Palparea apofizelor spinoase vertebrale adiacente focarului de discită este extrem de dureroasă.

Explorări paraclinice: radiografiile standard arată îngustarea spaţiului intervertebral şi neregularităţi ale platourilor articulare. CT şi RMN arată diferenţe de densitate ale discului afectat , faţă de cele normale, asemănătoare acelora din morbul lui Pott.

Tratament: antibiotice (tuberculostatice, dacă există acest context !) + antiinflamatorii. Uneori, este utilă imobilizarea provizorie a segmentului afectat al coloanei vertebrale în aparat ghipsat.

9.3.4. Tuberculoza vertebrală

Creşterea continuă a incidenţei tuberculozei cu diverse localizări mai ales la vârstele extreme, necesită o prezentare mai pe larg a problemei.

Bacilul Koch (Micobacterian tuberculosis) ajunge la nivelul coloanei vertebrale pe cale hematogenă, se pare că preponderent pe cale venoasă şi limfatică. Infecţia cuprinde mai întâi porţiunea anterioară a corpului vertebral, adiacentă discului şi se întinde spre posterior, la corticale şi platourile cartilaginoase adiacente discului intervertebral, rareori infecţia pornind din centrul corpului vertebral şi niciodată din arcul posterior. Afectarea măduvei spinării este indirectă, prin compresiunea exercitată de os care formează o cifoză prin distrugerea corpilor vertebrali, sau direct, printr-un abces extramedular. De asemenea procesul descris poate compromite vascularizaţia şi la nivel toracic acesta poate duce la o paralizie secundară leziunii ischemice a măduvei spinării (Maliner şi colab.,1997).

Aspecte clinice: evoluţia este subacută sau cronică, mult mai rar acută.

a) Simptome generale: semne de impregnaţie bacilară şi anume slăbire în greutate, greaţă, vărsături, astenie fizică şi psihică.

b) Simptome locale: durere difuză vertebrală, accentuată de mişcările coloanei şi mai ales, de presiunea pe spinoasele corespunzătoare

Scanned with OKEN Scanner

corpilor vertebrali afectaţi. Tardiv, apare cifoza vertebrală, sau un veritabil gibus, mai ales la nivelul toracal, regiunile cervicală şi lombară fiind afectate cu o frecvenţă mult mai mică.

c) Simptome neurologice. Apar la 10-30% din pacienţi şi constau în dureri radiculare corespunzătoare nivelului afectat şi paraparezã sau paraplegie, simptome care pot apare mai frecvent în absenţa cifozei, prin compresiunea exercitată de abcesul rece extradural. Copiii prezintă adesea o cifoză accentuată, fără a avea simptome neurologice.

Explorări paraclinice. Radiografiile standard arată iniţial pe imaginile de profil osteoliza unuia sau ambelor unghiuri anterioare ale corpului vertebral la unul sau mai multe nivele. Evoluţia ulterioară se face spre erodarea platourilor vertebrale adiacente şi pensarea marcată a discului intervertebral, corespunzător, (fig. IX, 3a). Urmează fracturarea vertebrei (vertebrelor) şi apariţia unei cifoze cu angulaţie anterioară, ca în fracturile cuneiforme de corp vertebral. Tomografia axială computerizată şi RMN arată atât întinderea procesului osteolitic (fig. IX,3b), cât şi afectarea ţesuturilor moi paravertebrale şi din interiorul canalului spinal. Investigaţiile adjuvante: radiografia pulmonară poate arăta leziuni concomitente pulmonare, VSH este crescută şi intradermoreacţia la tuberculină este pozitivă.

Tratamentul se adresează bolii de bază şi leziunilor osteodiscale, pentru a preveni sau trata complicaţiile neurologice. În cazurile cu leziuni minime vertebrale şi fără semne neurologice se aplică tratament cu tuberculostatice şi imobilizarea în corset ghipsat pentru 6-12 luni. Operaţia este indicată la copiii cu deformări vertebrale şi/sau fenomene neurologice. Conduita actuală constă în abordarea focarului lezional pe cale anterolaterală, evacuarea ţesutului bolnav şi osteosinteza cu autogrefă osoasă. Se contraindică laminectomia, care ar destabiliza coloana vertebrală, dar dacă se utilizează această tehnică, coloana trebuie fixată posterior.

Afecţiuni inflamatorii neurochirurgicale intrarahidiene

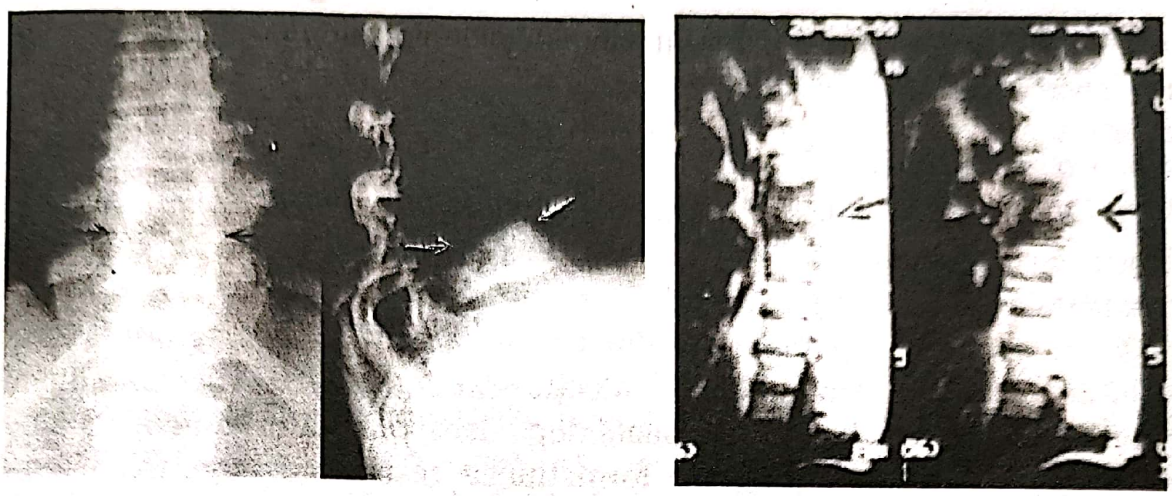
Este vorba de colecţii purulente cu germeni nespecifici sau specifici (tuberculoza) şi de arahnoiditele spinale.

9.3.5. Abcesul medular şi al cozii de cal

Sunt foarte rare la copil, mai ales sub vârsta de 5 ani, la sugar fiind publicate observaţii sporadice .

Etiopatogenia. Sunt 2 feluri de abcese: a) metastatice, în cazul unor septicemii, infecţii urinare, enocardită lentă sau pneumopatii; b) prin propagarea infecţiei din vecinătate, precum în sinusurile dermale infectate,

Scanned with OKEN Scanner



a. b.

Fig. IX, 3

mai ales la sugari. Germenii incriminați sunt: streptococul, stafilococul, colibacilul şi proteusul. Există şi culturi sterile. Au fost descrise la copil câteva cazuri de abcese micotice cu Candida. De obicei este unic, rareori multiplu, sediul de predilecție fiind măduva toracală apoi lombară.

Raritatea abceselor medulare față de cele cerebrale la copil este explicată patogenic prin calibrul mic al vaselor care merg spre măduvă, mult inferior celui carotidian; prin traiectul sinuos al vaselor ce merg spre măduvă față de fluxul direct cerebral; prin raritatea traumatismelor vertebromedulare deschise în comparație cu cele craniocerebrale; în fine, prin lipsa contactului măduvei cu cavități purtătoare de infecții cronice (otice şi sinusale).

Aspecte clinice. Există un sindrom infecțios care precede pe acela de compresiune medulară. Febra şi semnele de iritație meningeală preced cu câteva zile instalarea deficitului neurologic, care este anunțat de o perioadă scurtă de rahialgii dorsale, sau lombare. După evoluție, sunt 3 forme clinice: acute, subacute şi cronice, ultimele, foarte rare la copil. Forma acută, cu paraplegie rapid instalată, apare în abcesele metastatice şi reprezintă o urgență neurochirurgicală.

Diagnostic clinic şi paraclinic. După Tazi (1966) patagnomonică este triada sindrom infecțios + sindrom dureros + paraplegie. Mielografia arată un stop al substanței de contrast, iar explorarea RMN indică o leziune chistică, care în contextul clinic amintit, ne orientează spre diagnosticul de abces. De ajutor este existența unui sinus dermal infectat, sau a unei alte infecții (septicemie, sau localizată). Diagnosticul diferențial se face cu compresiunile medulare de diverse etiologii.

Scanned with OKEN Scanner

Tratament. Este chirurgical şi constă din evacuarea colecţiei purulente şi antibioterapie în funcţie de antibiogramă. Prognosticul este în general bun şi cu recuperare funcţională foarte bună.

9.3.6. Abcesul extradural

Reprezintă colecţii purulente cu sediul epidural şi care au patogenia, aspectele clinice şi evoluţia asemănătoare cu ale abceselor intramedulare, încât şi aici se poate aplica triada simptomatică a lui Tazi: febră + durere + paraplegie. Foarte importantă în diagnostic este explorarea RMN care arată o colecţie extraduralâ, de obicei situată retromedular şi care este suspicionată după densitatea diferită în T1 faţă de T2, gadoliniul nefiind fixat de formaţiunea respectivă (fig. IX, 4). În morbul Pott, colecţia purulentă este situată extradural – premedular.

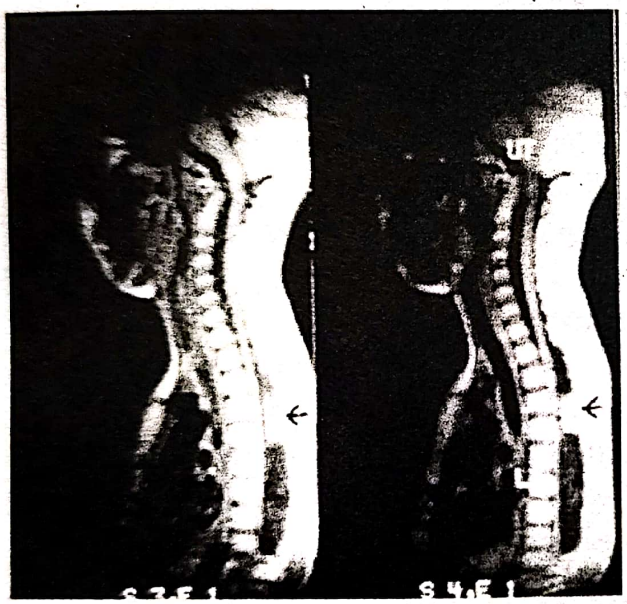


Fig. IX, 4

Tratamentul constă în evacuarea colecţiei purulente şi antibioterapie după sensibilitatea germenului respectiv. Abordare aparte terapeutică necesită abcesul epidural, care poate apare în cursul unei spondilodiscite tuberculoase, din ce în ce mai frecvent întâlnite în ultimii ani.

9.3.7. Abcesul subdural

Este extrem de rar, apărând după puncţii lombare repetate la copii cu capacitate imunitară scăzută. Manifestarea clinică, aspectul investigaţiilor paraclinice şi tratamentul sunt asemănătoare cu acelea din abcesul extradural, de care, practic, nu se pot deosebi.

9.3.8. Tuberculomul intramedular. Este extrem de rar la copil.

Diagnosticul etiologic pozitiv este foarte greu, dar trebuie suspicionat în cazul când în antecedentele personale sau/şi heredocolaterale există tuberculoză. RMN nu este caracteristică, pretând la confuzia cu tumorile intramedulare. Oricum, atunci când se suspicionează un tuberculom, se contraindică mielografia, care poate declanşa o meningită bacilară.

Scanned with OKEN Scanner

Tratamentul constă în ablaţia tuberculomului, sub acoperire de tuberculostatice.

9.3.9 Arahnoidita spinală

Definiţie: sunt inflamaţii cronice ale leptomeningelor care se întind pe unul sau mai multe segmente medulare. Dacă este inflamată şi măduva spinării, atunci se produce o arahnoidomielită. Boala este rară la copil, fiind întâlnită aproape exclusiv la copilul mare, băieţii fiind mai des afectaţi.

Etiologie: 1) Meningitele bacteriene, mai ales cea pneumococică şi bacilară, chiar tratate corect, pot produce aderenţe ale spaţiului subarahnoidian; 2) Meningitele virale, 3) Procesele inflamatorii de vecinătate (osteite, osteomielite); 4) Traumatismele vertebromedulare; 5) Parazitare (de însoţire în hidatitoză şi cisticercoză); 6) Iatrogene: injectare de medicamente subarahnoidian, sau de Lipiodol; arahnoidite postoperatorii; 7) Sunt descrise arahnoidite de însoţire în malformaţii congenitale de tipul bolii Arnold-Chiari, Klippel-Feil, siringomieliei.

Anatomie patologică. Spaţiul subarahnoidian spinal poate fi obturat de aderenţe subţiri, sau de aderenţe groase, care îngroaşă arahnoida pe distanţe mari, producând o veritabilă constricţie a măduvei (arahnoidita fibroplastică), sau chiste arahnoidiene. În formele cronice, afectarea măduvei se face prin 2 mecanisme: mecanic, prin compresiune directă asupra parenchimului nervos şi vascular-ischemic.

Aspecte clinice. Debutul este lent, prin dureri radiculare localizate în funcţie de sediul arahnoiditei, cu o evoluţie oscilantă, cu ameliorări şi agravări succesive. După luni sau ani de evoluţie se instalează un sindrom de compresiune medulară cu nivel de sensibilitate corespunzător (în ordinea frecvenţei, coada de cal, apoi cervical). Ca o caracteristică a arahnoiditelor spinale este discrepanţa dintre tulburările de sensibilitate (algoparestezice), deosebit de intense şi tulburările motorii, uşoare sau moderate.

Explorări paraclinice. Puncţia lombară prezintă o hiperalbuminorahie, până la 1gr‰, cu o uşoară pleiocitoză. În aceste cazuri, mielografia este cea mai utilă investigaţie şi prezintă 2 aspecte: a) stopul total; b) fragmentarea coloanei substanţei de contrast în zona dorsolombară, sub formă de picături ce se scurg pe înălţimea câtorva vertebre. *CT* şi *RMN statică* arată nivelul obstacolului şi procesul de atrofie medulară localizată, iar RMN dinamică arată blocajele etajate din circulaţia spinală a LCS (fig. IX,5,a,b).

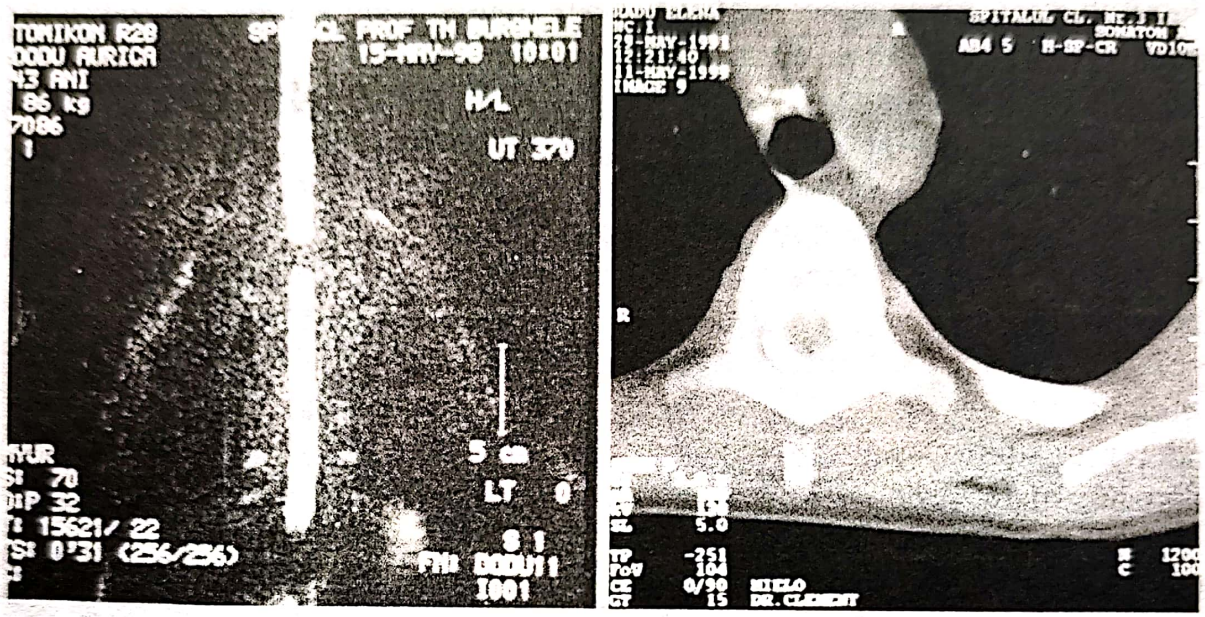
Evoluţia se face cu perioade de remisiune, dar agravarea este regula.

Scanned with OKEN Scanner

Tratament: decompresiunea chirurgicală şi, în cazul etiologiei tuberculoase, administrare de tuberculostatice.

9.4. Parazitoze ale sistemului nervos central

Paraziţii care afectează sistemul nervos central sunt antropozoonoze care se localizează în organe diferite (ficat, plămâni, splină), mai rar în creer şi măduva spinării.



a. b.

Fig. IX, 5

9.4.1. Toxoplasmoza

Toxoplasmoza congenitală atinge constant ochiul şi SNC producând modificări multiple şi grave (encefalită, hidrocefalie, encefalopatii).

9.4.1.1. Generalităţi

Toxoplasma gondii este un protozoar din ordinul Coccidia, foarte răspândit în natură şi care se dezvoltă strict intracelular. După datele serologice, la vârsta de 2 ani sunt infectaţi 10% din copii şi, treptat, se ajunge la adult la un procentaj de 85-95%. În ceea ce priveşte corioretinitele copilului, pe segmentul de vârstă 0-5 ani, 90% din acestea sunt toxoplasmozice.

Ciclul biologic este următorul: gazdă definitivă (pisica) ⟶ sol ⟶ gazdă intermediară (om) ⟶ gazdă definitivă.

Parazitul are o formă vegetativă (numită trofozoit) şi una *chistică,* care reprezintă forma de rezistenţă a protozoarului. Chistul este de 50-100 microni diametru, conţine mii de trofoziţi şi poate persista ani de zile în organele parazitate. Chiştii se pot calcifica, devenind inactivi.

Scanned with OKEN Scanner

Infestarea omului se face de obicei pe cale digestivă prin mecanismul mâinilor murdare, iar a fătului, prin contaminare directă, transplacentară, sau indirectă, în cursul endometritei toxoplasmozice.
Aspecte clinice. După momentul contaminării, toxoplasmoza poate fi congenitală şi câştigată.

9.4.1.2. Toxoplasmoza congenitală este de departe cea mai gravă, şi aceasta, cu cât vârsta produsului de concepţie este mai mică. Dacă contaminarea a avut loc în primele 3 luni de sarcină, produsul de concepţie este de obicei avortat. Infestarea din următoarele 3 luni are ca rezultat o rată înaltă de prematuritate (33%) cu o mare mortalitate, corioretinita 100% din cazuri, hidrocefalie sau microcefalie la 50% din bolnavi. Formele de boală din ultimul trimestru de sarcină sunt mai uşoare, de aici recrutându-se formele asimptomatice.

Forme clinice. 1. Simptomatice. a) generalităţi: are aspectul unei septicemii neonatale (hepatosplenomegalie, icter, purpură, etc.);
b) cu manifestări neurologice, realizând encefalomielita toxoplasmozică (hidrocefalie sau microcefalie cu crize convulsive, retinită atrofică şi pigmentară).

2. Asimptomatice. Sunt cele mai frecvente (70-80%) din cazurile de toxoplasmoză congenitală). a) Forma cu manifestare clinică tardivă, în care simptomele apar la un interval variabil de timp (crize convulsive, tulburări de vedere); b) Forme serologice pure (60% din toxoplasmoza congenitală).

9.4.1.3. Toxoplasmoza dobândită. Sunt cel mai benigne.

1) *Formele ganglionare* (adenopatie + febră fugace + erupţie maculopapuloasă tranzitorie) sunt cele mai frecvente.

2) *Formele meningoencefalitice*, rare, îmbracă tabloul clinic al unei mengoencefalite, uneori cu comă, hipertensiune intracraniană şi edem papilar. Corioretinita apare numai în 1% din cazuri, de obicei unilateral.

3) *Forme latente*, asimptomatice.

Aspecte paraclinice

1. *Radiografiile* standard ale craniului şi CT arată microcalcificări multiple, mai ales situate periventricular.

2. *Teste serologice*. Cel mai fidel este testul Sabin-Feldman prin care se evidenţiază anticorpii litici antiparazitari. Se mai foloseşte intradermoreacţia la toxoplasmină.

Scanned with OKEN Scanner

Tratament

Din punct de vedere neurochirurgical are importanţă tratamentul hidrocefaliei. Aceasta apare în lunile 4-5 de viaţă intrauterină şi este evolutivă, fiind produsă de o stenoză a apeductului lui Sylvius.

Şuntarea trebuie practicată cât mai precoce, pentru a evita deteriorarea neurologică gravă definitivă a pacientului.

9.4.2. Hidatidoza cerebrală

Reprezintă localizarea larvei de Taenia equinococus sub formă chistică la nivelul creerului. Deşi se situează pe locul 3 ca frecvenţă a localizării, reprezintă abia 1% din toţi chiştii hidatici, prezenţa sa la copil fiind de 2 până la 7 ori mai mare, decât la adult. Vârsta preponderentă este peste 5 ani, dar sunt cazuri şi sub 2 ani, băieţii fiind mai afectaţi.

Patogenie. Se face prin 2 modalităţi: a) Prima, prin îngerarea de către om a oului eliminat de gazda definitivă (animal), care eliberează în intestine embrionul hexacant, acesta pătrunzând în sânge şi dacă trece de filtrul hepatic şi pulmonar, ajunge în creer. Odată fixat în creer, embrionul hexacant se transformare într-o veziculă (chistul hidatic) umplută cu un lichid incolor, precum apa de izvor. b) A doua, numită şi micul ciclu echinococic, constă în diseminarea scolecşilor pe cale hematogenă, produşi prin ruperea unui chist hidatic, spontan sau pe cale operatorie. Tot aici se poate încadra diseminarea pe calea LCS a scolecşilor dintr-un chist hidatic cerebral rupt intraoperator.

Anatomie patologica. Deobicei localizarea este unică, mai rar există 2 sau 3 chişti intracerebrali, dar pot exista concomitent şi chişti în ficat, sau pulmonar. Sediul cel mai frecvent este supratentorial, mai ales în emisfera stângă, şi anume în regiunea parieto-temporo-occipitală, de obicei subcortical şi în regiunile bogat vascularizate. Mai rar este găsit în ventriculii laterali, excepţional în fosa posterioară şi rarisim în ventricolul al 4-lea. Volumul chistului, mai ales la copiii mici, la care suturile sunt uşor de destins, poate fi foarte mare, uneori ocupând o întreagă emisferă cerebrală. Chistul nu distruge parenchimul cerebral, dar îl comprimă, celulele nervoase degenerând, tecile de mielină şi axonii degenerând şi ei, lăsând locul unei glioze cicatriceale. Dacă hidatida se infectează sau moare, peretele chistului se poate calcifica. El nu va mai creşte în volum, dar se va comporta ca un proces înlocuitor de spaţii subarahnoidiene.

Aspecte clinice. Debutul se face mai ales printr-un sindrom de hipertensiune intracraniană, dar şi prin crize de epilepsie focalizată, mai rar generalizată. În perioada de stare pe primul plan se află *sindromul de hipertensiune intracraniană* în 80% din cazuri fiind prezent edemul

Scanned with OKEN Scanner

papilar. La copilul mic, creşterea presiunii intracraniene produce deformarea cutiei craniene, cu bombarea capului de partea chistului, care subţiază osul, iar la percuţie apare zgomotul de "oală spartă". Crizele de epilepsie, mai des focalizată, marchează instalarea unui deficit motor progresiv. Dar acesta poate uneori evolua lent, mimând o tumoră cerebrală. Tulburările psihice sub forma de pierderi de memorie, tulburări de comportament şi de afectivitate cu apatie şi stări depresive apar rareori izolat, mai des acestea însoţind sindromul de HIC, sau deficitele neurologice focale. Foarte rar, apar *perturbări ale sistemului hipotalamo-hipofizar*, deobicei nanism şi caşexie. Ca o sinteză clinică dăm tetrada lui Schröder (1953): mare hipertensiune intracraniană, contrastând cu o stare generală bună, semne neurologice mai degrabă discrete, la un copil provenind din mediul rural.

Explorări paraclinice. Pe radiografiile standard ale craniului apar semne de HIC (dehiscenţa suturilor, craniu "bătut cu ciocanul", etc.). Tomografia axială computerizată arată o imagine chistică aproape perfect sferică, cu peretele gros de câţiva milimetri şi un conţinut cu densitate identică cu a LCS (fig. IX, 6a). Uneori, în chiştii mari, în interiorul acestora pot apare imagini de voal, reprezentând fragmente de membrană germinativă. Diagnosticul pozitiv, atunci când dispunem de explorări imagistice moderne, este relativ uşor.

Tratamentul este numai chirurgical şi constă în ablaţia chistului, fără a-l rupe, pentru a împiedica diseminarea scolecşilor. În plus, pentru profilaxia recidivelor se utilizează Mebendazolul 10-20 mg/Kcorp/zi (de 3 ori pe zi) timp de 12 luni, cu 1 lună pauză după fiecare serie de tratament cu durata de 3 luni (Erdinçiler şi colab.,1997).

9.4.3. Cisticercoza cerebrală

Reprezintă localizarea în creer a formei larvare, chistice, a cestodului Taenia solium (cisticercus
celullosae). Este a doua antropozoonoză cerebrală, prima fiind hidatidoza, fiind întâlnite mai ales la adulţi, raportul copil/adult fiind de 1/2 până la 1/11. Perioada de vârstă în care cisticercoza apare cu maximă incidenţă este între 11-16 ani, cu totul excepţional putând fi întâlnite sub cea de 4 ani.

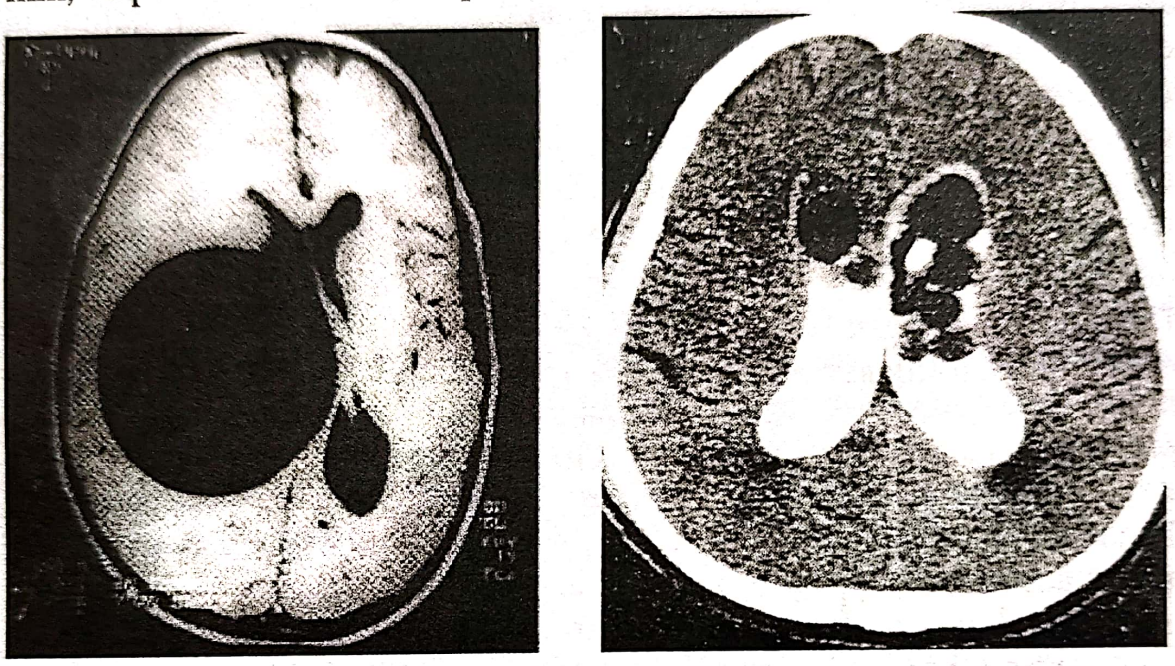
Patogenie. Oule de tenie sunt îngerate accidental de om. Ele sunt distruse în stomac, dar celor care reuşesc să ajungă în intestin le este dizolvată cuticula şi embrionul hexacant conţinut în interior se fixează de mucoasa intestinală şi trece apoi în circulaţia generală, fixându-se în organe, în ordinea descrescândă a frecvenţei acestea fiind ţesutul subcutanat, creerul,

Scanned with OKEN Scanner

muşchii scheletici, cordul, ficatul, etc. Embrionul hexacant (oncosfera) se transformă în aproximativ 2 luni în cisticerc. De obicei, există concomitent cisticerci în muşchi, ţesutul celular subcutanat, ochi. Dacă parazitul moare, cisticercul se poate calcifica.

Anatomie patologică. Există 2 forme de cisticerc. a) izolat; b) racemos

a) Cisticercul este o veziculă sferică sau ovoidală cu diametrul de 5-10 mm, cu perete translucid, umplute cu lichid clar, în interior fiind invaginate



a. b.

Fig. IX, 6

scolexul şi corpul parazitului. Cisticercii solitari cerebrali se întâlnesc în 15-25% din cazuri (Obrador, 1962); b) cisticercul racemos este o aglomerare de cisticerci, majoritatea fără scolecşi, înconjuraţi de o reacţie leptomeningeală internă şi este situat la baza creerului sau în ventricolul al 4-lea. Cisticercul dă leziuni cerebrale locale (capsula reacţională formată dintr-o membrană conjunctivo-glială, care la moartea parazitului deobicei se calcifică) şi la distanţă (inflamatorii nespecifice, realizând aşa-zisa encefalită cisticercozică). Cisticercii intraventriculari produc leziuni ependimare de tip inflamator şi hidrocefalie.

Aspecte clinice. Sunt fenomene generale, de reacţie inflamatorie nespecifică şi fenomene neurologice. Debutul la copil este deobicei brusc, prin crize comiţiale grand mal, sau jacksoniene alternante, ori prin fenomene brutale de HIC. Mai rar se poate instala un sindrom de HIC lent, sau deficite focale progresive. În perioada de stare, se constată cel mai frecvent *sindromul de hipertensiune intracraniană*, a cărui caracteristică o

Scanned with OKEN Scanner

constituie instalarea bruscă a fenomenelor de HIC prin obstruarea de către parazit a apeductului lui Sylvius, sau a ventricolului al 4-lea, însoţit de crize ventriculare tipice. Pe locul 2 se află crizele comiţiale, destul de caracteristice fiind apariţia de crize jacksoniene alternante. Urmează simptomele neurologice de focar, uneori un sindrom meningeal şi un sindrom psihic necaracteristic, ca în hidatidoză.

Forme clinice topografice. a) cisticercoza emisferică, cea mai frecventă la copil, crizele jacksoniene fiind pe primul plan; b) cisticercoza ventriculară, cu dominaţia sindromului de HIC; c) cisticercoza bazală, la care toate fenomenele de HIC se află pe primul plan, alternând cu crizele de epilepsie generalizată; d) cisticercoza difuză, foarte gravă, cu edem cerebral mare, care antrenează fenomene intense de HIC, crize de epilepsie, tulburări psihice şi sindrom meningeal.

Explorări paraclinice. Radiografia craniului. Poate arăta semne indirecte de hipertensiune intracraniană, dar şi calcificări unice sau multiple. Examenul fundului de ochi poate arăta edem papilar, dar şi (rar) cisticerci retinieni. Tomografia axială computerizată arată cu precizie sediul cisticercilor vii şi calcificaţi, cât şi complicaţiile cerebrale ale bolii (fig. IX,6,b). RMN în citicercoza solitară arată o leziune unică, care fixează contrastul, cu diametrul de 20 mm, cu un edem mic, care nu deplasează structurile cerebrale. Examenele biologice: hipereozinofilie, intradermoreacţia la antigenul cisticercului este pozitivă; cea mai caracteristică este reacţia de fixare a complementului în LCS, pozitivă în peste 90% din cazuri.

Evoluţia este de obicei ondulantă, în pusee, urmate de lungi perioade de remisiune, prognosticul fiind dependent de gravitatea formelor de HIC şi de frecvenţa crizelor de epilepsie.

Tratament. Este dificil; constând în medicaţie antiparazitară şi nespecifică, cât şi chirurgical. Ca antihelmintic a fost utilizat Notezinul în doză de 6mg/Kcorp, 10 zile, cu repetare după 3 luni şi antimoniul, cu rezultate neconcludente. Ca tratament simptomatic s-au utilizat antiepilepticele, antiedematoasele cerebrale şi corticoterapia. Acum se administrează Albendazol sau Praziquantel (Proano şi colab.,1997).

Tratamentul chirurgical se adresează direct cisticercului, prin ablaţia paraziţilor uşor accesibili sau a celor intraventriculari (pe cale endoscopică, sau directă). Deasemenea, în hidrocefaliile prin blocaj apeductal sau bazal se practică derivaţii de tipul drenajului ventriculo-peritoneal. Aceste metode terapeutice duc la vindecări definitive în peste 80% din cazuri.

Scanned with OKEN Scanner

Parazitozele medulare în România sunt întâlnite aproape exclusiv hidatidoza şi cirticercoza, dar în Orient apare şi paragonimiaza.

9.4.4. Hidatidoza

Reprezintă localizarea în canalul spinal a larvei de Taenia equinococus sub formă microveziculară. Este mult mai rară decât localizarea cerebrală, apărând izolată cu o frecvenţă de sub 1% din cazurile de echinococoză şi aceasta în ţările cu endemie hidatică. Vârsta afectată este de obicei între 10 şi 16 ani (Arseni şi colab.,1980).

Anatomie patologică. Veziculele hidatice se pot dezvolta intrarahidian, intraosos şi extrarahidian. 1) Intrarahidian - cel mai frecvent se dezvoltă a) extradural, creind geode osoase, deoarece dura mater reprezintă o bună barieră în calea propagării parazitului de la os spre spaţiul intradural. b) Mai rar, apar vezicule subarahnoidiene, deobicei în diseminări ale hidatidozei cerebrale şi c) extrem de rar, intramedular. Poate exista una sau mai multe vezicule mici. 2) Parazitul se poate dezvolta, rar, în corpii vertebrali, care se pot fractura, tasându-se sau 3) în părţile moi paravertebrale, pe coaste sau pe osul iliac.

Aspecte clinice. Sunt acelea ale unei compresiuni medulare cu o evoluţie lentă.

Explorări paraclinice. Radiografiile standard ale coloanei vertebrale nu arată aspecte caracteristice, chiar în cazul unor tasări vertebrale. *Mielografia* indică un stop al substanţei de contrast. Prin explorarea *RMN* se vizualizează procesul patologic, putându-se chiar suspiciona natura sa.

Examene biologice: hipereozinfilia este constantă. Intradermoreacţia Cassoni şi Weinberg-Pârvu pot fi pozitive până la 50% din cazuri.

Tratament: constă în extirparea veziculelor hidatice şi, la nevoie, curăţarea osului bolnav. Postoperator se administrază antihemintice de tipul Albendazol-ului, atunci când există riscul diseminării operatorii, sau prin alt mecanism, al bolii.

9.4.5. Cisticercoza medulară

Reprezintă localizarea în canalul spinal a larvelor de Taenia solium. Este şi mai rar întâlnită la copil, faţă de hidatidoză, deobicei după vârsta de 10 ani. Cisticercoza medulară poate fi primitivă (mai rar) sau secundară prin diseminarea pe calea LCR a unei cisticercoze cerebrale.

Aspecte clinice. Sunt cu totul atipice, uneori debutul fiind marcat prin stări subfebrile, datorită reacţiei alergice la antigenele cisticercului, însoţite de dureri radiculare (brahiale, intercostale, sciatice), abia după câteva luni până la 1 an apărând un sindrom focal net.

Scanned with OKEN Scanner

Explorări paraclinice. Mielografia poate arăta un stop parţial sau total, sau defecte de umplere de formă sferică, sau policiclice. Dacă investigaţia RMN arată mici tumorete cu centrul clar diseminate de-a-lungul nevraxului, putem suspiciona o cisticercoză.
Examene biologice. Hipereozinfilia apare în aproape 50% din cazuri. Intradermoreacţia la antigenul
extras din Cisticercus cellullosae poate fi pozitivă, dar mai sigură este reacţia de fixare a complementului în LCR (Cristescu, 1972).
Tratamentul constă în extirparea cisticercilor, urmat de chimioterapie specifică.

Prognosticul postoperator este favorabil, constatându-se o ameliorare evidentă neurologică. Corticoterapia influenţează favorabil evoluţia fenomenelor inflamatorii secundare.

9.4.6. Alte parazitoze cu localizare în SNC

Cele mai frecvente sunt schistosomiaza şi paragonimiaza care pot afecta creerul şi măduva spinării separate sau concomitent.

9.4.6.1. Schistosoma este un vierme trematod care parazitează endemic populaţia din America Centrală şi de Sud, Africa, Orientul Mijlociu şi Extremul Orient.

Gazda definitivă este omul.
Anatomie patologică. Intracerebral sau intramedular se află granuloame, cu diametrul de câţiva mm până la câţiva cm, în centrul cărora se află ouăle parazitului, de 50 x 150 microni.
Aspecte clinice. Crize de epilepsie, şi mai rar, sindrom de HIC. Localizarea medulară poate da tabloul unei mielite transverse.
Investigaţii paraclinice. CT sau RMN arată o masă care captează heterogen contrastul, cu un edem moderat perilezional.
Diagnostic:

- biopsie;
- serologic, cu anticorpi fluorescenţi.

Tratament: medicamentos (Praziquantel, Oxamniquine, Niridazole).

9.4.6.2. Paragonimiaza

ParagonimusWestermani: este un vierme plat, fiind răspândit numai în Extremul Orient, cazurile din Europa şi America fiind infestate în Orient.

9.5. Infecţii virale cu implicare neurochirurgicală: sindromul de imunodeficienţa dobândită (SIDA).

Această boală cu adevărat a secolului al XXI^{lea} este produsă de un virus limfotrop care atacă limfocitele T, denumit şi virusul

Scanned with OKEN Scanner

imunodeficienței umane (HIV) tipul I. Virusul atacă şi distruge sistemul imunitar, făcând pacientul vulnerabil la infecții şi tumori. Virusul ar fi şi neurotrop, efectele lui manifestându-se cu predilecție asupra SNC. Aceste sunt:

1. Primitive

a) Encefalopatia difuză, cu tulburări comportamentale asemănătoare demenței presenile.

b) Leucoencefalopatia multifocală progresivă.

c) Mielita transversă.

d) Neuropatia periferică.

2. Secundare.

a) Infecții. Cea mai comună este toxoplasmoza, cel mai adesea ca un focar unic, prezentându-se clinic ca un process înlocuitor de spațiu, dar şi cu focare multiple. Interesant că, spre deosebire de toxoplasmoza congenitală, aici este vorba de obicei de o leziune de dimensiuni medii, asemănătoare cu un abces cerebral, prezentând la CT sau RMN un inel periferic de hiperfixare a substanței de contrast.

Alte infecții sunt: tuberculoza, micozele, encefalita herpetică.

b) Neoformații maligne ale SNC: limfomul primitiv al creerului (fig. IX, 7), limfomul secundar sau sarcomul Kaposi.

Fig. IX, 7

3. *Hidrocefalia*, ca rezultat al toxoplasmozei sau tumorilor.

Tratament. În lipsa unui tratament specific, acesta se va adresa complicațiilor bolii:

- Hidrocefalia va fi drenată;
- Tumorile cerebrale vor fi extirpate;
- Abcesele, meningitele, tuberculoza, vor fi tratate specific.

Scanned with OKEN Scanner

BIBLIOGRAFIE

1. ALDEA H.,OBREJA T.,DIMOV V.: Abcesul cerebral şi cardiopatiile congenitale. Rev. Med. Chir. (Iaşi), 1982, 86, 551-552.

2. ARSENI C. şi colab.: Parazitoze ale sistemului nervos. Ed. Ştiinţifică şi Enciclopedică, Bucureşti, 1981.

3. ARSENI C.: Supuraţiile chirurgicale endocraniene. Ed. Medicală, Bucureşti, 1983.

4. COULDWELL W.T. şi colab.: Cysticercosis cerebri. Neurosurg. Clin. North. An.,1992, 3, 471-481.

5. DEL BRUTTO O.H. şi colab.: Therapy for neurocysticercosis a reappraisal. Clin. Infect. Dis.,1993, 17, 730-735.

6. DIMOV V. şi colab.: A new trend in antibiotic treatment of bacterial infections in neurosurgery. 7-th Int. Congres of neurosurgery, München, July, 1981.

7. DIMOV V.: Tuberculosis of the skull. World Conference on Pediatric Neurosurgery, Martinique, 27.11/04.12.1999.

8. DUMAS J.L. şi colab.: Parenchymal neurocysticercosis: follow-up and staging by M.R.I. Neuroradiology, 1997, 39, 12-18.

9. FEREIRA LIMA W.L. şi colab. : Spinal neuroschistomiasis diagnosis after spinal anesthesia. Braz. J. Anesthesiol.,2000, 50, 72-75.

10. LATH R.,RAJSHEKHAR V.: Solitary cysticercus granuloma of the brainster. Report of four cases. J.Neurosurg. 1998, 89, 1047-1051.

11. MACKRNZIE I.R.A.,GUHA A.: Manson's schistosomiasis presenting as a brain tumor. Case report. J. Neurosurg.,1998, 89, 1052-1054.

12. PITTELLA J.E.H.: Neuroschisostomiasis. Brain Pathol.,1997, 7, 649-662.

13. PITTELLA J.E.H.: Neurocysticercosis. Brain Pathol, 1997, 7, 681-693.

14. RUSU M.,DIMOV V.: Encefalita pseudotumorală. Rev. Med. Chir. (Iaşi), 1982, 86, 554.

15. SOTELO J.,MARIN C.: Hydrocephalus secondary to cysticercotic arachnoiditis. A Long-term follow-up review of 92 cases. J. Neurosurg.,1987, 66, 686-689.

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul X.

Patologia vasculară neurochirurgicală

10.1. Generalităţi

Bolile vasculare neurochirurgicale ale copilului cuprind: hemoragia subarahnoidiană, anevrismele, hematoamele intracerebrale „primare", malformaţiile arteriovenoase, trombozele arterei carotide interne. La alte capitole am descris: hemoragia cerebro-meningee a nou-născutului, hematoamele intracraniene posttraumatice ale copilului, boala Sturge-Weber.

Patologia vasculară medulară la copil se reduce, practic, la malformaţii arteriovenoase şi complicaţiile acestora.

10.1.1. Istoric. Primul caz de accident vascular cerebral la copil a fost descris de Thomas Willis în 1667, dar rapoarte susţinute de studii de anatomie patologică au fost făcute destul de târziu de către Osler (1889), Sachs şi Peterson (1890), Freud (1897). Într-o lucrare de referinţă Ford şi Schaffer (1927) au descris etiologia, evoluţia, prognosticul şi calitatea supravieţuirii la copiii cu stroke.

10.1.2. Epidemiologie. Accidentele vasculare la copilul sub 15 ani este de 2,52 la 100.000 de locuitori (Schoenberg şi colab.,1978). Baker şi colab., găsesc că într-o populaţie pediatrică 8,7% din decese se datorează bolilor vasculare cerebrale, cele mai frecvente fiind malformaţiile arteriovenoase cerebrale. În Japonia, bolile cerebrovasculare la copil, exceptând boala moya moya, survin cu o incidenţă de 0,2 $^{0}/_{00.000}$ locuitori (Satoh şi colab.,1991).

10.2. Hemoragia subarahnoidiană.

Definiţie: reprezintă pătrunderea sângelui în spaţiul subarahnoidian cerebrospinal; aceasta se petrece numai în condiţii patologice. Apare ca simptom principal în anevrisme şi malformaţii arteriovenoase cerebrale şi medulare, în diverse afecţiuni generale ale copilului, dar poate fi şi de origine necunoscută într-un procentaj cuprins între 4,4% (Sano şi colab.,1978) până la 20% (Pecker şi Jawalet, 1962).

10.2.1. Etiologie. La copil, cea mai frecventă cauză a hemoragiei subarahnoidiene o constitue malformaţiile arteriovenoase cerebrale şi medulare, urmând apoi anevrismele şi contuziile cerebrale.

Ehandari (1969) descrie un caz de tumoră medulară la un copil de 3 ani şi 6 luni, care a debutat printr-o hemoragie subarahnoidiană. Acesta poate apare şi în următoarele afecţiuni ale copilului mic:

Scanned with OKEN Scanner

a) boli ale sângelui (hemofilia, anemia Biermer, anemia aplastică, policitemia vera, leucemia, agranulocitoza, purpura trombocitopenică, tratamentul cu anticoagulante);

b) boli cardiovasculare (endocardita acută şi lentă, hipertensiunea arterială);

c) boli infectocontagioase şi septicemii (febrele eruptive, tusea convulsivă, leptospiroza, meningita cu meningococ, unele meningite virale-gripală, herpetică-tromboflebitele cerebrale);

d) vasculite alergice (lupusul eritematos diseminat, periarterita nodoasă);

e) boli diverse (hipovitaminoza K, insolaţia, intoxicaţiile exogene-oxid de carbon, alcool-epilepsia grand mal); f) unele tumori cerebrale (hemangioblastoam, papilomul de plex coroid, glioame) şi medulare.

10.2.2. Aspecte clinice: pe prim plan se află sindromul meningeal, bine individualizat cu cefalee mai mult sau mai puţin violentă, cu greaţă, vărsături şi alte simptome vegetative sau numai dureri radiculare, mai ales sciatice. Alte simptome: obnubilare până la comă, crize comiţiale, semne neurologice de focar, edem papilar.

Diagnosticul pozitiv se pune prin puncţie lombară, care extrage un LCR hemoragic. Pentru diagnosticul etiologic este necesară angiografia celor 4 vase cerebrale şi spinale şi R.M.N.

10.2.3. Tratamentul constă în repaos la pat, Dexamethasone, diuretice, hemostatice (vitamina K acid epsiloaminocaproic 0,25g/Kcorp/24ore).

10.3. Anevrismele intracraniene

10.3.1. Generalităţi. Sunt dilataţii saculare sau fuziforme situate la bifurcaţia arterelor principale cerebrale, datorită unei alterări structurale congenitale ale peretelui arterial. Există şi anevrisme micotice din septicemii, rezultate în urma erodării peretelui arterial de către procesul infecţios şi posttraumatice, ultimele fiind excepţional de rar întâlnite la copil. 2,5 % din totalul anevrismelor apar la copil, putând fi asociate şi cu alte malformaţii ale sistemului arterial precum coarctaţia de aortă. Primul raport complet asupra unei rupturi anevrismale cerebrale la un copil a fost făcut de Eppinger (1871). Anevrismele pot apare şi la sugar: Jones şi Sheaburn în 1961 au operat un copil de 28 zile, la care au clipat coletul anevrismului.

Hungerford şi colab (1981) comunică 17 cazuri de anevrisme la copii cu vârste cuprinse între 3 zile şi 3 luni.

Scanned with OKEN Scanner

10.3.2. Clasificare topografică. Anevrismele sunt unice, fiind situate de obicei pe o singură arteră, sau , rar, multiple pe două sau mai multe artere diferite. Astfel, sunt:

a) Anevrisme al arterei carotide interne;
b) Anevrisme ale arterei cerebrale anterioare;
c) Anevrisme ale arterei cerebrale medii;
d) Anevrisme ale sistemului vertebro-bazilar.

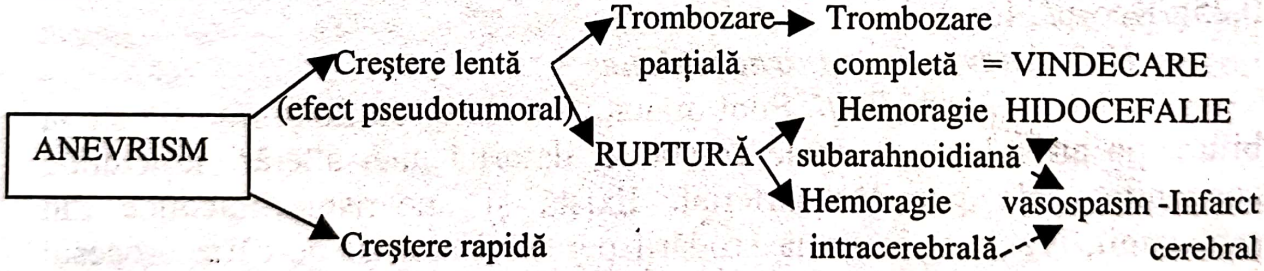
Repartiția pe sexe ar fi aproximativ egală - numai Matson (1965) descrie preponderența la băieți.

La copii nu se poate preciza un sediu predilect al acestei leziuni. Se pare că la copiii mai mari acesta este pe complexul arterelor cerebrală anterioară şi comunicantă anterioară, pe când la sugar şi copilul mic predomină dilatațiile de pe artera cerebrală medie şi sistemul vertebro bazilar.

10.3.3. Evoluția naturală a anevrismelor.

Deoarece peretele anevrismului are un defect congenital al lamei elastice, acesta se subțiază progresiv şi, logic, se va rupe în punctul cel mai subțire, care este fundul anevrismului. Mai rar, peretele este suficient de gros pentru a rezista pulsațiilor sângelui din sistolă şi astfel se va realiza o creştere lentă până ce şi dilatația vasculară atinge un volum mare şi conținutul începe să se trombozeze treptat, iar peretele se poate calcifica.

Algoritmul acestei evoluții este prezentat mai jos:



10.3.4. Complicațiile rupturii anevrismale

1. Hemoragia subarahnoidiană
2. Hemoragia intraparenchimatoasă şi intraventriculară

Complicațiile hemoragiei subarahnoidiene

1. Hidrocefalia acută, prin blocajul cu cheaguri a cisternelor bazale sau de pe convexitate.

2. Hidrocefalia cronică, prin aderențele organizate la nivelul aceloraşi cisterne.

Scanned with OKEN Scanner

3. Ischemia cerebrală tardivă, consecutivă vasospasmului local şi general prelungit şi care începe chiar din ziua a 3-a după sângerare.

4. Resângerarea. Riscul acesteia este crescut în primele 2 săptămâni după prima sângerare, apoi descreşte uşor, pentru a creşte din nou după 2 luni.

10.3.5. Aspecte clinice.

Marea majoritate a anevrismelor se manifestă clinic şi numai o mică parte sunt descoperite întâmplător, ele fiind asimptomatice.

10.3.5.1. Anevrismele simptomatice

Anevrismele rupte

a) Debutul şi principala manifestare a majorităţii anevrismelor rupte este hemoragia subarahnoidiană, instalată:

- brutal, prin cefalee „ca o lovitură de pumnal", occipitală, sau într-o altă regiune a craniului, de obicei de aceeaşi parte cu leziunea;
- apoplectic, prin comă instalată brusc, ca într-o hemoragie cerebrală;
- pseudomigrenos, prin crize de cefalee repetitive care pot simula o migrenă infantilă:
- prin dureri radiculare.

b) Tulburări vegetative: tahicardie, mai rar, bradicardie, tahipnee.

c) Semne neurologice de focar. Sunt mai frecvente în anevrismele mari şi gigante (peste 3 cm diametru).

Anevrismele nerupte

Clinica lor este dominată de cefalee atipică şi semne neurologice:

- paralizia nervului motor ocular comun şi a celorlalţi nervi oculomotori, mai ales în anevrismele sifonului carotidian;
- hemipareze sau hemiplegii, datorate mai ales ischemiei din vasospasmul de însoţire al rupturii anevrismale, dar şi unei hemoragii intraparenchimatoase;
- crize de epilepsie focală sau generalizată (sunt mai frecvente în malformaţiile arteriovenoase).

Anevrisme asimptomatice

Deşi sunt descoperite cu ocazia investigării de rutină din diferite afecţiuni cerebrale (traumatisme, tumori, etc.) o anamneză atentă ulterioară poate extrage date care să sugereze o suferinţă vasculară, mai ales crize de cefalee atipice.

10.3.5.2. Deosebit de utilă în evaluarea prognosticului la pacienţii cu anevrisme rupte este scala prognostică preoperatorie imaginată de Hunt şi Hess în 1968:

Scanned with OKEN Scanner

- gradul I: asimptomatic, sau cefalee uşoară şi redoare de ceafă discretă;

- gradul II: cefalee moderată sau severă + sindrom meningeal + pareză de nervi oculomotori, fără alt deficit neurologic;

- gradul III: somnolenţă, sindrom confuzional cu agitaţii, sau deficit neurologic focal discret;

- gradul IV: stare stuporoasă + deficit neurologic moderat sau sever;

- gradul V: comă profundă cu sau fără rigiditate de decerebrare, sau pacient muribund.

10.3.6. Investigaţii paraclinice

Dacă suspicionăm o hemoragie subarahnoidiană, trebuie efectuată de urgenţă *tomografia axială computerizată* care, dacă va confirma hemoragia, va fi imediat urmată de *angiografie, puncţia lombară* restrângându-şi mult indicaţiile.

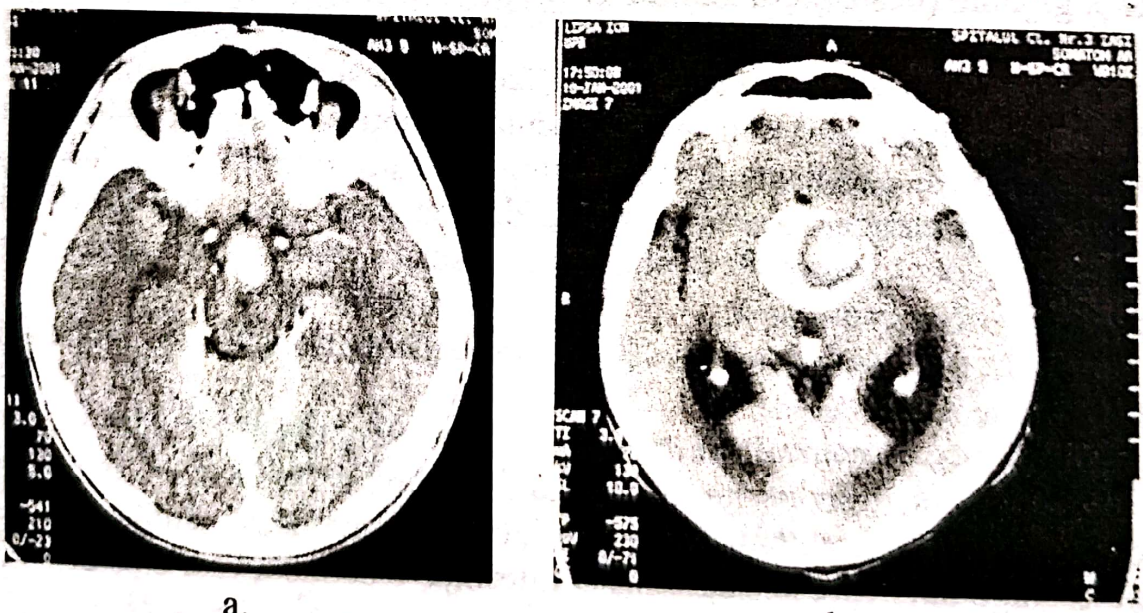
10.3.6.1. Tomografia axială computerizată. Efectuată în primele 24 ore, poate arăta (fig. X,1,a,b):

a) sânge proaspăt (cheaguri) în cisternele bazale;

b) hematom în scizura lui Sylvius, interemisferic anterior sau intraparenchimatos cu localizări adiacente anevrismului rupt;

c) anevrismul însuşi, dacă diametrul lui depăşeşte 1cm;

d) hidrocefalie acută tetraventriculară.



a. b.

Fig. X, 1

Scanned with OKEN Scanner

c.

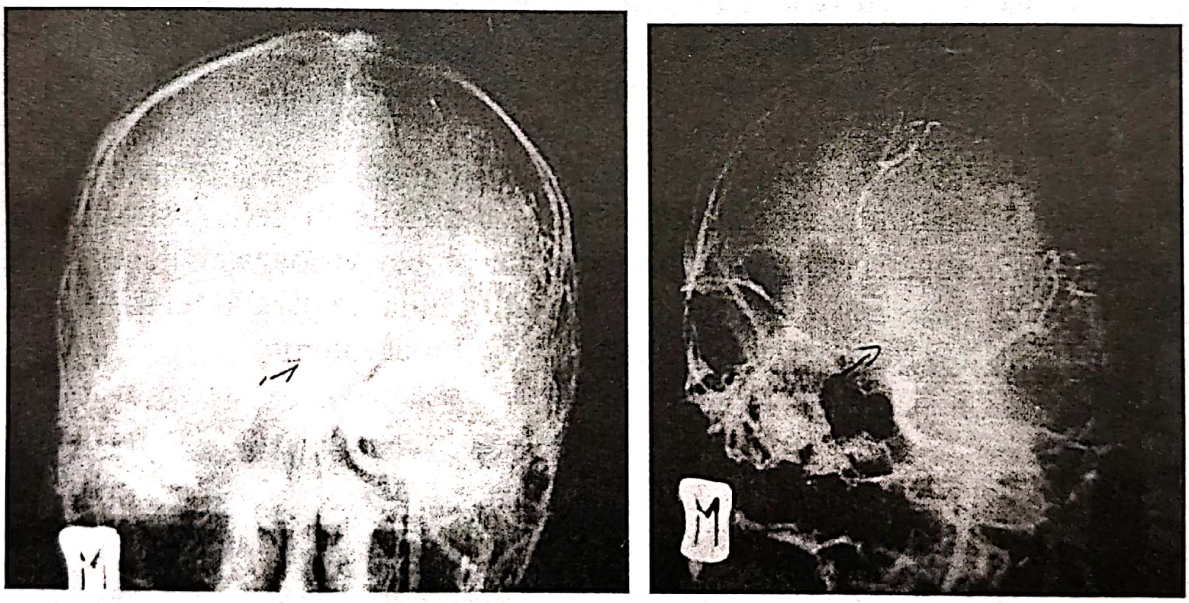
Fig. X, 1

10.3.6.2. Angiografia vaselor cerebrale.

Se face prin cateterism femural pentru toate cele 4 axe vasculare ale creerului, arătând anevrismul care a sângerat (fig. X, 2,a,b) poziţia lui, coletul său, ca şi alte pungi anevrismale (în cazul anevrismelor multiple).

10.3.6.2. Angiografia vaselor cerebrale.

Se face prin cateterism femural pentru toate cele 4 axe vasculare ale creerului, arătând anevrismul care a sângerat (fig. X, 2,a,b) poziţia lui, coletul său, ca şi alte pungi anevrismale (în cazul anevrismelor multiple).



a. b.

Fig. X, 2

10.3.6.3. Puncţia lombară.

În centrele spitaliceşti nespecializate, care nu dispun de explorarea radiologică modernă, se poate recurge mai întâi la această manevră pentru a confirma suspiciunea clinică de hemoragie subarahnoidiană şi a face diagnosticul diferenţial cu meningita.

10.3.6.4. AngioRMN are aproape aceeaşi valoare cu angiografia, dar indică în plus şi leziunile ischemice ale parenchimului cerebral (fig. X,1,c).

10.3.7. Tratament

Scanned with OKEN Scanner

Scopul lui este excluderea anevrismului din circulaţia arterială. Aceasta se poate face fie chirurgical, prin cliparea coletului anevrismului, fie pe cale neuroradiologică endovasculară. Dar, pentru a putea realiza acest deziderat, este necesar un tratament adjuvant, nechirurgical.

10.3.7.1. Tratamentul medical

Este mult mai important la copil, al cărui organism este deosebit de fragil, în raport cu acela al adultului.

a) Internarea în secţia de terapie intensivă a pacienţilor cu tulburări ale stării de conştienţă sau cu vârsta sub 3 ani, pentru *monitorizarea funcţiilor vitale* şi hiperventilaţie la bolnavii comatoşi, pentru diminuarea edemului cerebral;

b) *Prevenirea resângerării*: acid epsiloaminocaproic sau acid tranexamic. (Ele sunt antifibrinolitice ce inhibă liza trombului care astupă ruptura anevrismului);

c) *Combatera vasospasmului*. Se utilizează blocanţi ai canalelor de calciu – Nimodipine 0,03mg/Kcorp/oră intravenos.

10.3.7.2. Excluderea anevrismului din circulaţie

1. Chirurgicală

Se face prin cliparea coletului anevrismului. Această manevră este relativ uşoară în anevrismele pediculate dar dificilă în cele sesile. După efectuarea cu succes a acestei manevre, de obicei vasospasmul cedează, dar, pentru a ameliora irigaţia cerebrală, trebuia realizată terapeutic o hipertensiune arterială de 160-180 mmHg şi o hipervolemie.

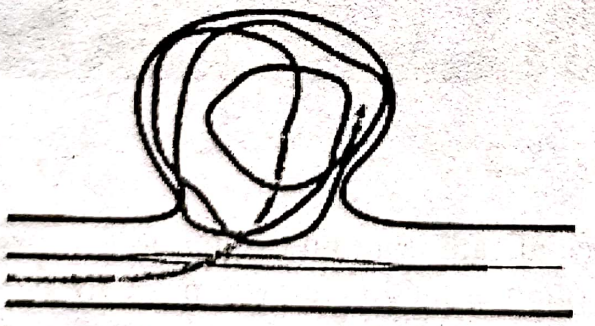


Fig.X, 3

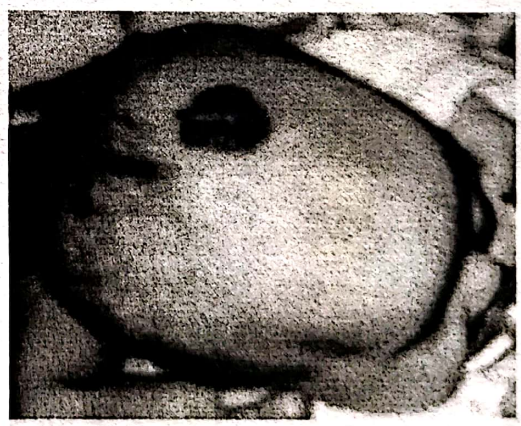


Fig. X, 4

2. Prin tehnici de neuroradiologie intervenţională

Introducerea de corpi străini în punga anevrismală amorsează procesul de coagulare a sângelui şi anevrismul se poate tromboza. Introducerea acestora se face actualmente pe cale endovasculară, prin

Scanned with OKEN Scanner

cateterism selectiv, sub control videoscopic. Corpii străini cel mai des folosiţi sunt microsfere din material plastic, microspirale metalice izolate, sau detaşabile printr-un proces electrochimic, după ce acestea au umplut cavitatea anevrismului (fig. X, 3).

10.4. Malformaţiile arteriovenoase

Definiţie. Spre deosebire de anevrisme, care sunt situate exclusiv pe arborele arterial, malformaţiile arteriovenoase sunt aglomerări de vase arteriale şi venoase, dilatate anormal, care comunică direct între ele, fără interpoziţia de capilare.

10.4.1 Malformaţii arteriovenoase cefalice

Sunt situate la nivelul scalpului, a durei mater şi în parenchimul cerebral.

10.4.1.1. Malformaţii arteriovenoase ale scalpului

Sunt reprezentate de angioamele plane şi cirsoide.

a) *Angioamele plane*. Apar ca pete roşietice circulare sau ovoidale chiar de la naşterea copilului, putând fi situate oriunde pe sclap, având tendinţa să-şi mărească treptat dimensiunile pe măsură ce copilul creşte în vârstă (fig. X, 4). Totodată, din plan, angiomul începe să semene tot mai mult cu o excrescenţă roşietică, care sângeră dacă este zgâriată sau înţepată.

Tratamentul. Este nechirurgical (aplicare locală de zăpadă carbonică sau de raze laser de mică energie), sau chirurgical (excizia angiomului).

b) *Angioame cirsoide*. Apar ca "un ghem de râme" dedesuptul şi în pielea sclapului şi pot avea dimensiuni mari, cuprinzând uneori întreaga suprafaţă a scalpului. În cazul angioamelor mici există un singur pedicol arterial provenind din artera carotidă externă, la cele de dimensiuni mijlocii sunt mai mulţi pedicoli arteriali şi venoşi iar în cele mari sau gigante sursele de alimentare şi drenaj sunt multiple, cu origine atât în carotida externă cât şi cea internă. În ultimele tipuri de malformaţii există comunicări cu spaţiile vasculare din diploe şi ale durei mater.

În malformaţiile vasculare mijlocii şi mari sunt obligatorii explorările angiografice, care sunt deosebit de utile în alegerea metodei terapeutice.

Tratament. Este chirurgical şi nechirurgical.

Chirurgical - se extirpă malformaţia cu tegumentul în care este inclusă printr-o operaţie de chirurgie plastică.

Nechirurgical - se produce obliterarea pedicolilor arteriali şi se induce trombozarea malformaţiei prin diverse metode, cea mai modernă fiind prin

Scanned with OKEN Scanner

metoda angiografiei intervenţioniste, la fel ca la anevrismele mari sau gigante.

c) *Sinus pericranii*. Este o malformaţie rară, venoasă pură, care constă într-o colecţie subcutanată de sânge venos, având pereţi cu structură de perete venos şi care comunică cu unul din sinusurile durei mater. Ea apare numai la sugar ca o umflătură uşor depresibilă, fără caractere inflamatorii şi care îşi măreşte volumul la comprimarea venelor jugulare. Aceste leziuni sunt periculoase în cazul plăgilor scalpului, care pot produce sângerări extrem de grave, sau rar, embolii aerice. Tratamentul este chirurgical.

10.4.1.2.Malformaţiile arteriovenoase ale durei mater.

Numite şi *fistule areteriovenoase durale*, ele afectează ramurile arteriale ale sistemului arterei carotide externe şi ramurile venoase ale sinusurilor durei mater, sângele circulând cu mare viteză prin acestea.

Cel mai des sunt implicate cortul cerebelului şi sinusurile transverse ale durei de la acest nivel, mult mai rar sinusul sagital, sau cel cavernos. Între ramurile arterelor meningee anterioară, medie şi posterioară (pe de o parte) şi sinusurile durei (pe de altă parte) apar şunturi prin care sângele circulă într-o singură direcţie. Astfel, sistemul venos regional, în speţă, al fosei posterioare, va fi sub tensiune permanentă şi vor apare simptome asemănătoare unei tumori cerebeloase.

Cortul cerebelului va fi tapetat de un labirint de vase sinusoidale arteriovenoase.

Investigaţii paraclinice: CT şi RMN arată întinderea leziunii, iar angiografia, pedicolii arteriali şi venoşi.

Tratament: a) Chirurgical – ligatura pedicolilor arteriali şi electrocoagularea vaselor malformate; b) Embolizarea alformaţiei.

10.4.1.3. Malformaţii arteriovenoase cerebrale

Actualmente, sunt recunoscute 2 tipuri principale lezionale, care diferă din mai multe puncte de vedere: morfopatologic, imagistic şi clinic. Acestea sunt *malformaţiile arteriovenoase propriu-zise vizibile angiografic şi cavernoamele.*

10.4.1.3.1 Anatomie patologică

a) Malformaţiile arteriovenoase clasice

Macoscopic. Sunt reprezentate dintr-un ghem de vase malformate, numit "nidus" care este situat în plin parenchim cerebral, vase arteriale de aport cu proveniență din principalele artere ale creerului şi vase venoase de drenaj care se varsă în sinusurile durei mater.

Scanned with OKEN Scanner

Atât arterele aferente, cât, mai ales, venele eferente au un calibru mult sporit; ajungând până la 1cm diametru, leziunea semănând cu un "ghem de râme" (malformaţii racemoase sau cirsoide). Între vasele din nidus nu există ţesut cerebral, dar în jurul lor creerul este moale, cu cavităţi necrotice şi de glioză.

Microscopic: peretele vascular este subţiat, fără limitantă elastică, asemănător cu anevrismele.

b) Cavernoamele

Macroscopic. Apar ca formaţiuni de culoare roşu-închis, asemănătoare ca formă şi dimensiuni cu murele, formate dintr-o masă compactă de vase sinusoidale, fără ţesut nervos interpus între acestea. Arterele de aport şi venele de drenaj sunt subţiri şi nesemnificative, de aceea *cavernoamele nu sunt vizibile angiografic*.

Microscopic: multiple cavităţi pline cu sânge, separate de septuri subţiri.

10.4.1.3.2. Aspecte clinice

Malformaţiile arteriovenoase *cresc lent*, datorită unui potenţial real vasculo-proliferativ al leziunii,
încât devin simptomatice de obicei după vârsta de 7 ani. Ele se pot manifesta şi sub vârsta de 1 an, dar cele mai numeroase cazuri apar între 11 şi 16 ani, fiind relativ egal distribuite la cele 2 sexe.

Debutul se face prin: hemoragie subarahnoidiană, crize de epilepsie, mai ales focalizată, sau un sindrom pseudotumoral. De obicei, malformaţiile mici produc accidente hemoragice, iar cele mari, crize de epilepsie. La internarea în spital, în ordinea frecvenţei, poate apare un sindrom hemoragic, un sindrom epileptic, sau unul pseudotumoral, care pot fi şi asociate.

Sindromul hemoragic: se manifestă fie sub forma unei hemoragii subarahnoidiene unice sau repetitive, sau a unei hemoragii sau hematoame intraparenchimatoase, cu evoluţie în unul sau doi timpi.

Sindromul epileptic se manifestă mai ales prin crize focalizate, uneori ipsilaterale leziunii (care exercită un furt vascular pe emisfera opusă), mai rar generalizate, rebele la tratament. Starea de mal comiţial este cu totul excepţională.

Sindromul pseudotumoral, are manifestări de hipertensiune intracraniană, mai ales în malformaţiile durale ale fosei posterioare sau malformaţii ale venei lui Galien.

Alte simptome.

a) deficite neurologice focale izolate;
b) tulburări psihice care ajung până la oligofrenie;

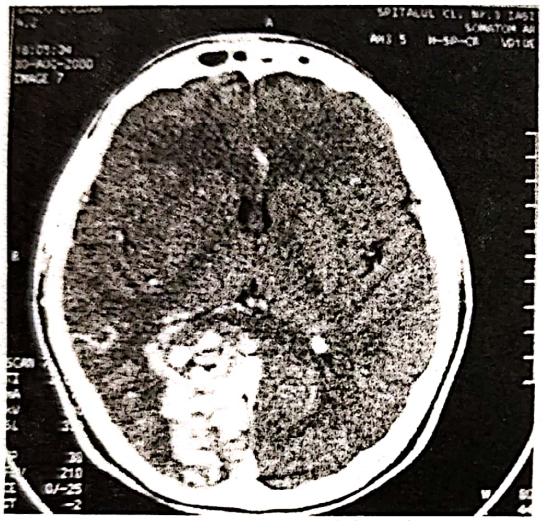
Scanned with OKEN Scanner

c) sufluri intracraniene, care pot fi percepute de pacient sau de părinţi la nivelul unui hemicraniu şi care dispar la comprimarea arterei carotide ipsilaterale;

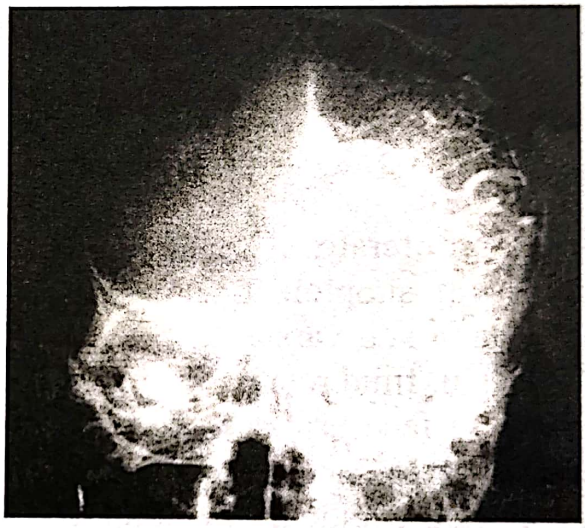
d) semne de insuficienţă cardiacă decompensată la sugar şi copilul mic, în malformaţii ale venei lui Galien.

10.4.1.3.3. Investigaţii paraclinice

1) Tomografia computerizată nu vizualizează cavernoamele, ci numai celelalte malformaţii arteriovenoase. Acestea apar ca leziuni care fixează intens substanţa de contrast, omogen, uneori cu aspect vermicular (fig. X,5a); se pot evidenţia şi unii din pediculii arteriali şi venoşi.



a.



b.

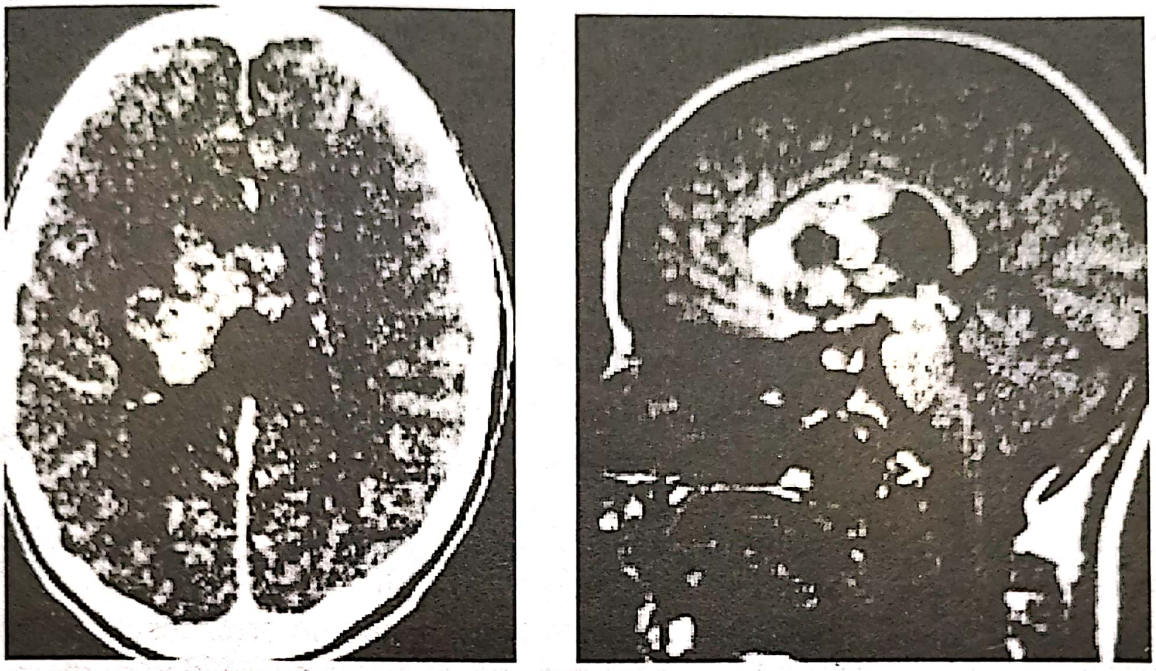
c.

Fig. X, 5

2) Rezonanţa magnetică nucleară arată şi cavernoamele care apar ca acumulări de sânge hiperintense în T_1, cu aspect reticular şi hipodense în T_2, având în această secvenţă un inel periferic dat de hemosiderină (fig. X, 6,a,b).

3) Angiografia nu vizualizează cavernoamele, în schimb în celelalte malformaţii arteriovenoase arată pedicolii arteriali, malformaţia propriu-zisă şi pediculii de drenaj venoşi (fig. X, 5,b,c).

Scanned with OKEN Scanner



a. b.

Fig. X, 6

10.4.1.3.4. Clasificări topografice

Malformațiile arteriovenoase sunt unice, dar cavernoamele pot fi multiple, atât cerebrale supratentoriale, cât şi în trunchiul cerebral şi, mai rar, medulare, evidențierea lor devenind posibilă numai după apariția RMN.

După Arseni şi colab., (1980), malformațiile arteriovenoase sunt:

A. *Superficiale* (corticale şi subcorticale). Sunt cele mai frecvente, vascularizația aferentă provenind din artera cerebrală medie, iar drenajul venos se face prin sinusul longitudinal superior. Lobii parietal şi frontal sunt cel mai frecvent afectați. Clinic, predomină hemoragia subarahnoidiană, apoi epilepsia şi sindromul pseudotumoral.

B. *Supratentoriale profunde şi mediane.*

1) Intraemisferice a) Ale nucleilor bazali (De Oliveira şi colab.,1997).

b) Ale ventriculilor laterali şi al 3-lea.

Aferențele vin din arterele cerebrală medie şi coroidiana anterioară şi drenajul venos se face spre venele profunde.

2) Interemisferice a) Ale corpului calos

b) Ale glandei pineale

Aferențele vin din artera pericaloasă şi eferențele se fac spre venele profunde.

Scanned with OKEN Scanner

3) Malformaţia venei lui Galien. Este o leziune profundă şi mediană în care are loc scurtcircuitarea circulaţiei din sistemul cerebral arterial înspre regiunea posterioară mediană, adică spre vena lui Galien şi sinusul drept. Malformaţia este situată median, profund, în regiunea pineală. După vârstă, Gold şi colab.(1964) au individualizat trei grupe cu tablouri simptomatologice caracteristice.

a) La nou-născut tabloul clinic dominant este cel al unei decompensări cardiace cu cardiomegalie. Insuficenţa cardiacă este cu atât mai importantă, cu cât calibrul comunicării şi volumul leziunii sunt mai crescute. Evoluţia este deobicei fatală, diagnosticul fiind descoperit la necropsie.

b) La sugar şi copilul mic tabloul clinic, constă în hidrocefalie progresivă, circulaţie venoasă proeminentă a scalpului, suflu cranian cu accentuare sistolică, întârzierea în dezvoltarea psihomotorie, insuficienţă cardiacă şi, uneori, exoftalmie. Malformaţia arteriovenoasă determină o comprimare asupra apeductului lui Sylvius şi a porţiunii posterioare a ventricolului al 3-lea, realizând hidrocefalia obstructivă a sugarului.

c) La copilul preşcolar şi şcolar (peste 3 ani) tabloul clinic ia aspectul unui sindrom pseudotumoral. Debutul se face printr-o hemoragie subarahnoidiană şi un tablou neurologic de hipertensiune intracraniană, iar la ascultaţia craniului se percepe un suflu intens sistolic. Se poate observa şi prezenţa fenomenelor de insuficienţă cardiacă.

Investigaţii paraclinice. Tomografia axială computerizată arată o leziune spontană hiperdensă, cu intensitate egală cu a sângelui şi care creşte după fixarea substanţei de contrast. Uneori pot fi vizualizaţi pedicolii mari arteriali, sau cei de drenaj venos (fig. X,7,a,b). *R.M.N.* aduce precizări diferenţiind anevrismul de o tumoră pineală (fig. X, 8,a,b). *Angiografia carotidiană* pune diagnosticul (cu excepţia cavernoamelor) indicând pediculii arteriali, malformaţia propriu-zisă şi pediculii de drenaj venoşi (fig. X, 9,a,b).

4. Malformaţii arteriovenoase subtentoriale.

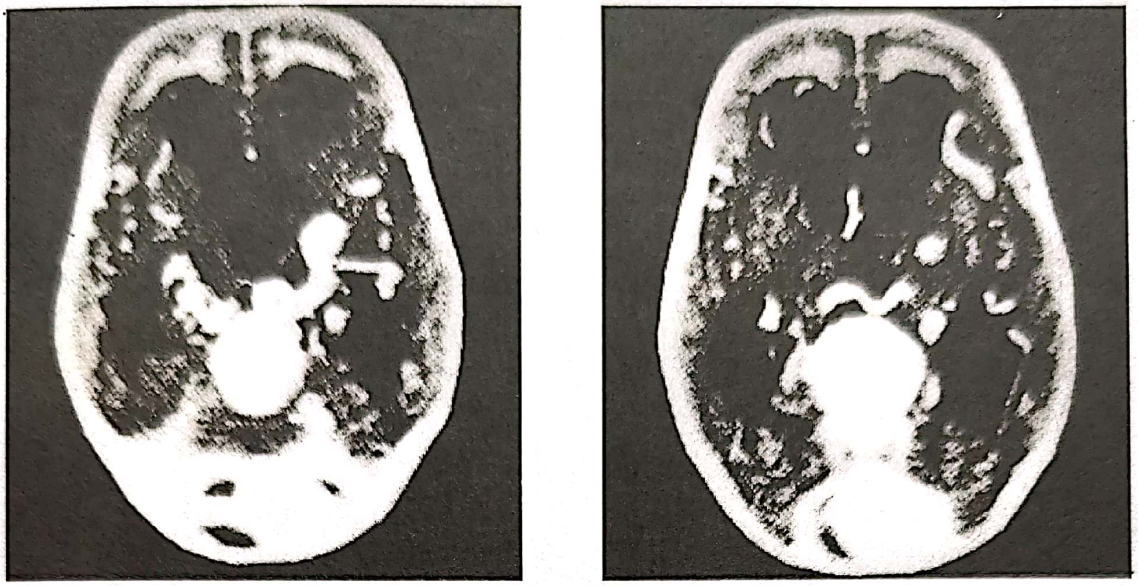
5. Malformaţii arteriovenoase durale.

a) Supratentoriale, manifestate exclusiv prin hemoragie subarahnoidiană;

b) Subtentoriale, debutate prin hemoragie subarahnoidiană, sau fenomene de hipertensiune intracraniană.

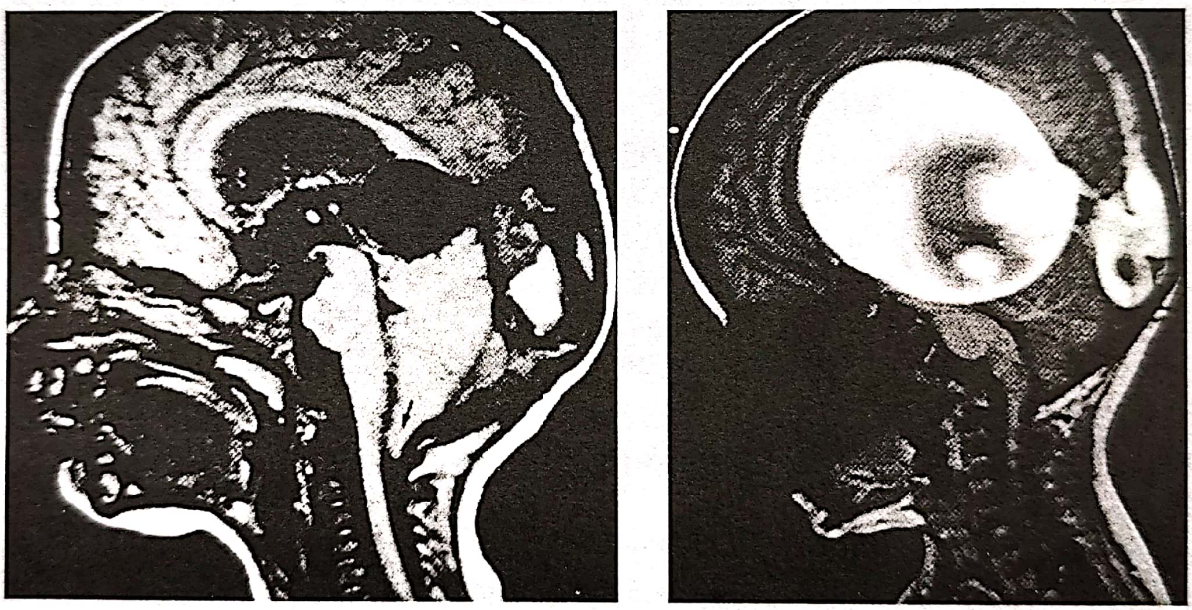
Diagnostic pozitiv şi diferenţial. O hemoragie subarahnoidiană apărută la un copil ne face să ne gândim mai întâi la o malformaţie

Scanned with OKEN Scanner



a. b.

Fig. X, 7



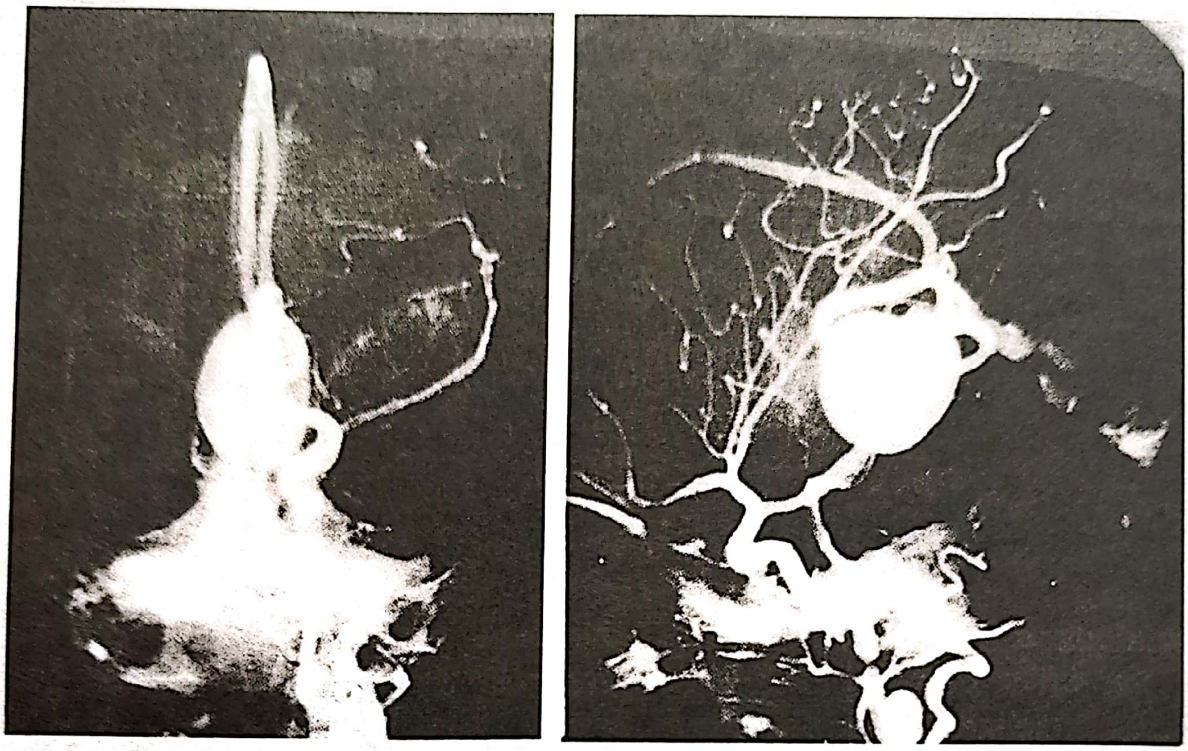
a. b.

Fig. X, 8

arteriovenoasă, apoi la un anevrism. Mai dificil este diagnosticul în forma pseudotumorală, investigațiile paraclinice stabilind dacă este o afecțiune vasculară, un angiogliom sau altă tumoră cerebrală hipervascularizată.

10.4.1.3.5. Tratament. Sunt 4 posibilități: 1) Extirparea integrală; 2) Embolizarea;

Scanned with OKEN Scanner



a. b.

Fig. X, 9

3) Embolizarea preoperatorie, apoi extirparea malformației 4) Radiochirurgia pentru malformațiile arteriovenoase mici şi profunde, sau din zone deosebite funcțional.

10.4.1.4 Fistula carotido-cavernoasă

Este o formă particulară de malformație arteriovenoasă cefalică, fiind reprezentată de o comunicare anormală între artera carotidă şi sinusul cavernos. La copil se produce după traumatisme craniene şi, excepțional de rar, spontan.

Aspecte clinice. Se caracterizează prin:

1) Exoftalmie pulsatilă;

2) Circulație venoasă colaterală cutanată fronto-palpebrală homolaterală;

3) Paralizie a nervilor oculomotori, mai ales cel extern, ceea ce realizează un sindrom de lojă cavernoasă;

4) Suflu cranian de partea fistulei, bine reverberat în orbita homolaterală.

Angiografia carotidiană aratã umplerea precoce a venei jugulare interne.

Prognostic. Netratată, fistula se permanentizează, creşte fluxul venos tot mai mult, cu compromiterea globului ocular homolateral (prin keratita

Scanned with OKEN Scanner

neuroparalitică şi hemoragiile retiniene). Uneori poate apare epistaxis masiv, extrem de grav.

Tratamentul este:

a) Chirurgical şi constă în suprimarea fluxului arterial spre fistulă.

b) Endovascular: prin blocarea acestei comunicări patologice cu balonaşe de latex, mase plastice rapid solidificabile sau proteze (stent-uri) endovasculare.

10.4.2. Malformaţii arteriovenoase ale măduvei spinării

10.4.2.1. Clasificare

După aspectul macroscopic (Ommaya, 1969) şi microneurochirurgical (Malis, 1979), acestea prezintă 3 tipuri de bază:

a) Tipul I, cel mai comun, este reprezentat de vase tortuoase care se întind pe mai multe segmente medulare. Areteriografia vizualizează slab pedicolii arteriali.

b) Tipul II are aspectul de glomus la suprafaţa sau profunzimea măduvei şi are un pedicol de aport şi altul de drenaj bine individualizate. Este cea mai uşor de tratat chirurgical.

c) Tipul III, numit şi juvenil, este situată difuz intra şi extramedular, este inconstant vizibilă angiografic şi este cea mai greu de tratat.

d) La acestea se adaugă un al patrulea tip, al malformaţiilor venoase mielo-durale.

10.4.2.2. Aspecte clinice

Sunt 3 tipuri care se vor manifesta ca atare şi în perioada de stare a bolii, şi anume:

a) *Dureros*, prin dureri de tip radicular, care pot simula iniţial o discopatie sau o nevralgie.

b) *Hemoragic*, prin hemoragie subarahnoidiană, brusc instalată.

c) *Pseudotumoral*, cu evoluţie lent-progresivă, asemănător unei compresiuni medulare.

Indiferent de simptomatologia din perioada de debut şi de stare, diagnosticul este foarte greu de pus.

Complicaţii

Hematomielia, cea mai de temut, cu sindromul de transsecţiune medulară care o însoţeşte.

10.4.2.3. Investigaţii paraclinice

a) Dacă manifestarea clinică este cea a unei hemoragii subarahnoidiene, însoţită de un sindrom mieloradicular, se va recurge la

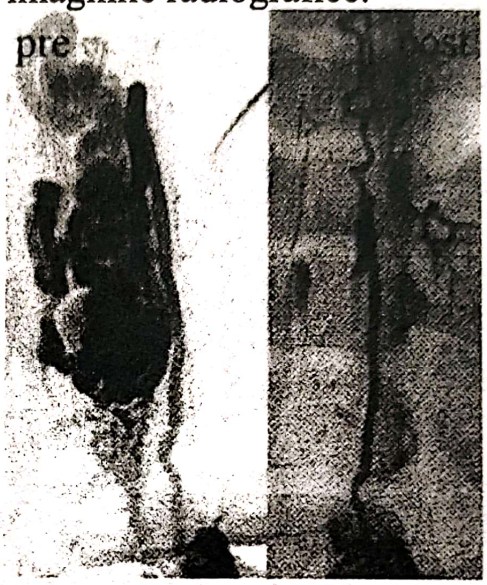
Scanned with OKEN Scanner

arteriografia spinală selectivă, care va arăta vasele malformate (Fig. X,10,a,b,c).

b) În cazul unui sindrom de compresiune medulară, RMN dinamică arată malformaţia şi circulaţia sanguină medulară perturbată.

c) Angio – RMN: completează imaginile radiografice.

a.



b-preoperator
c-postoperator

Fig. X, 10

10.4.2.4. Tratament

1. Chirurgical:a) Cliparea pediculilor arteriali

b) Extirparea malformaţiei.

c) În fistulele venoase mielodurale, este suficientă cliparea venei comunicante durale.

2. Embolizarea selectivă.

10.5. Hemoragiile şi hematoamele intracerebrale şi intracerebeloase

10.5.1 Generalităţi. Reprezintă un capitol important în patologia pediatrică şi pot fi sistematizate două direcţii de studiu al aceste patologii. Prima, este aceea a hemoragiilor nou născutului şi sugarului, care a fost parţial tratată la capitolul de traumatologie cranio-cerebrală. Cea de a doua este a hematoamelor intraparenchimatoase la copilul mai mare şi pe care o vom descrie în cele ce urmează.

Hematoamele intracerebrale şi intracerebeloase sunt mult mai rare la copil, faţă de adult şi aceasta din 2 cauze: pe de o parte la copil, patologia vasculară generatoare de hemoragii este mult mai rară şi, pe de altă parte, pentru că, până la apariţia tomografiei computerizate

Scanned with OKEN Scanner

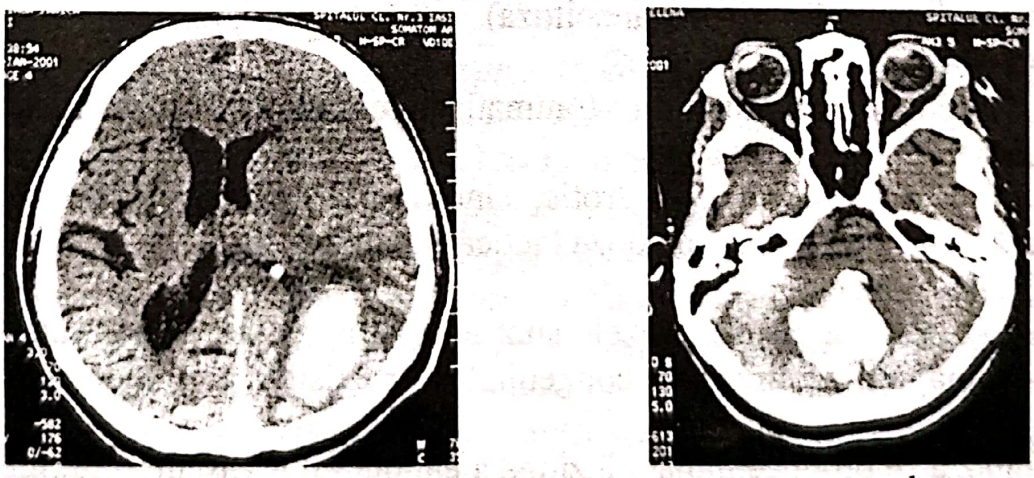
posibilitățile de diagnostic erau mult restrânse. Grupa de vârstă cea mai afectată este între 10-16 ani, dar se citează cazuri şi sub vârsta de 1 an.

10.5.2. Etiologie: 1) Hipertensiunea arterială; 2) Afecțiuni hemoragipare (hemofilie, purpură tombocitopenică, leucemii); 3) Tromboflebitele cerebrale; 4) Endocardita lentă; 5) Microangioamele arteriale.

Anatomie patologică. Aspectele macroscopice şi microscopice sunt descrise la capitolul de traumatologie. Trebuie remarcată raritatea hematoamelor cronice şi edemul cerebral perifocal întins şi de instalare foarte rapidă.

10.5.3. Aspecte clinice. Debutul este de obicei brusc, rareori instalarea simptomatologiei este lent-progresivă. Debutul apoplectiform, cu comă, se întâlneşte la 25% din pacienți, însoțit de deficite neurologice focale. După câteva zile, coma se poate superficializa, deficitul motor persistând însă, iar agravarea ulterioară se instalează rapid. În hematoamele fosei posterioare evoluția în 2 timpi este rară, debutul fiind mascat de cefalee intensă, ataxie, nistagmus şi evoluție rapidă spre comă.

10.5.4. Investigații paraclinice. Nu vom prezenta decât explorările moderne. Tomografia axială computerizată arată o colecție hematică intraparenchimatoasă (fig. X,11,a,b), cu edem perifocal important şi deplasarea sistemului ventricular (în hematoamele emisferice) sau hidrocefalie (în hematoamele cerebeloase). RMN este utilă în evidențierea hematoamelor din trunchiul cerebral. Angiografia carotidiană este destul de riscantă pentru copil, dar poate fi utilizată la nevoie, arătând deplasări vasculare concordante cu sediul hematomului.



a. b.

Fig. X, 11

Diagnosticul este clinic, bazat pe anamneză coroborată cu simptologia clinică şi paraclinică, confirmat de tomografia computerizată.

Scanned with OKEN Scanner

10.5.5. Tratament. Dacă până la apariţia neuroimagisticii moderne indicaţia operatorie era regula, acum se preferă urmărirea evoluţiei clinice şi computertomografice a colecţiei hematice sub tratament cu antiedematoase cerebrale, vasodilatatoare, vitamine, antiepileptice. Un număr restrâns de cazuri, la care se menţine edemul cerebral cu deplasări marcate ale liniei mediane, sau hematomul se deschide în vetriculi, vor trebui operate şi colecţiile hematice evacuate. Prognosticul este cu atât mai bun, cu cât simptomatologia de debut a fost mai uşoară şi vârsta copilului mai mare.

10.6. Trombozele arterei carotide interne şi a ramurilor sale

Sunt mult mai rare la copil, faţă de adult şi se întâlnesc mai ales la copii sub vârsta de 10 ani. Au fost descrise şi câteva cazuri la sugar.

Barmada şi colab., (1979) au descris infarcte cerebrale la nou născuţi, datorite probabil unor embolii arteriale "in utero", alte cauze fiind sindromul de disfuncţie respiratorie sau bolile congenitale de cord, infarcte vizibile la RMN.

10.6.1. Etiopatogenie

1. Arterite. a) Boli de colagen, mai ales lupusul eritematos diseminat.

b) Infecţii diverse, bacteriene (Mycoplasma pneumoniae) sau virale, precum boala ghearelor de pisică, herpesul. În cazul encefalitei herpetice, apar arii tipice de infarct în ganglionii bazali şi capsula internă, datorită arteritei segmentare din ramurile arterei sylviene.

2. Dispalzia fibromusculară.

3. Cardiopatii congenitale sau valvulopatii reumatismale.

4. Anemii hemolitice (drepanocitoza).

5. Ateroscleroza.

6. Disecţia carotidiană din traumatismele directe, cervicale şi indirecte, craniene. (fig. X, 12,a).

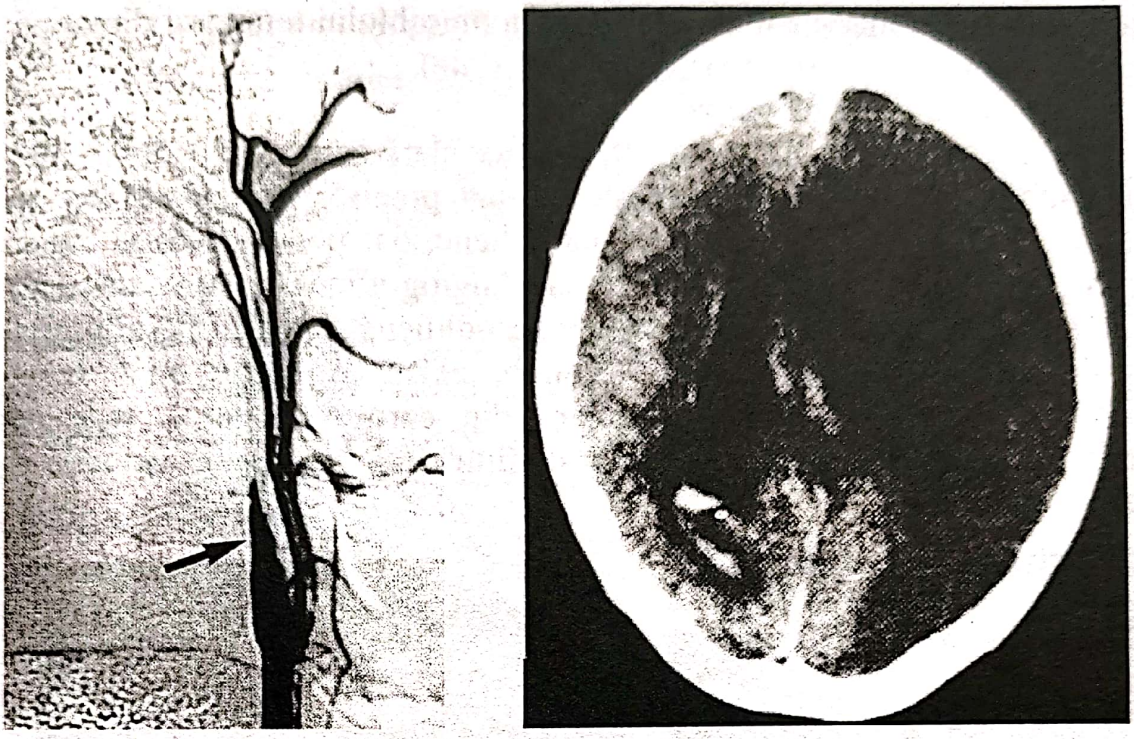
7. Alte boli: sindromul nefrotic, sindromul MELAS, (miopatie mitocondrială + encefalopatie + acidoza lactică + stroke.

8. Boala Moyamoya.

Mai frecvente decât trombozele sunt emboliile cerebrale, mai ales pe artera sylviană, din cardiopatiile congenitale. Ar exista o preponderenţă la sexul masculin.

Tromboza se produce după o leziune a endoteliului vascular, sediul acesteia fiind, în ordinea frecvenţei, imediat deasupra bifurcaţiei carotidiene, la nivelul sifonului carotidian şi pe artera sylviană. O formă anatomo-radiologică particulară este boala moya-moya.

Scanned with OKEN Scanner



a. b.

Fig. X, 12

10.6.2. Aspecte clinice. Debutul este de cele mai multe ori brusc şi nu arareori, apoplectiform, cu comă şi deficit motor focal. Rareori este lent-progresiv. Spre deosebire de adult, unde există deja o rețea colaterală bună, la copil aceasta este slab dezvoltată, încât deficitele neurologice în tromboza carotidei interne sunt globale, pe când în acelea din trombozele arterei sylviene deficitul motor este parcelar, faciobrahial (la adult, acesta este mult mai grav).

1*0.6.3. Investigații paraclinice.* Tomografia axială computerizată arată după 24 de ore de la debut zona cerebrală infarctizată (fig. X, 12,b), iar arteriografia indică nivelul trombozei vasculare.

Prognostic. Cel vital este în general bun, considerându-se că ar exista chiar cazuri complet asimptomatice. Prognosticul funcțional depinde de nivelul obstrucției vasculare: cu cât este mai proximal față de poligonul lui Willis, acesta permite o bună circulație colaterală şi o recuperare mult mai bună.

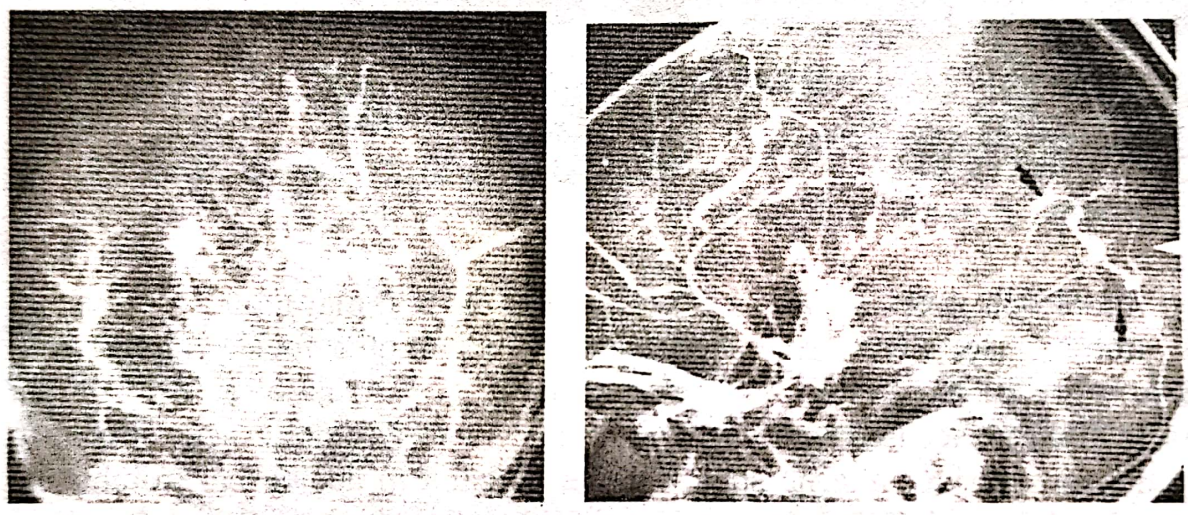
10.6.4. Tratamentul se adresează atât leziunilor cerebrale, în sensul ameliorării perfuzării creerului prin administrarea de vasodilatatoare cerebrale, antiedematoase, vitamine şi prevenirea epilepsiei prin anticonvulsivante, cât şi leziunii de bază. Nu se citează cazuri de trombendarteriectomie la copil, dar s-au practicat anastomoze temporo-

Scanned with OKEN Scanner

sylviene şi encefalomiosinangioza (plasarea muşchiului temporal direct pe creer, în scopul de a se crea anastomoze arteriale).

10.6.5. Boala moya-moya

Este cea mai cunoscută afecţiune vasculară cerebrală la copil, mai ales în Japonia, căreia nu i se cunoaşte o cauză precisă. Tabloul clinic este mai ales cel al unei hemoragii subarahnoidiene, dar poate exista şi debut ictal, cu deficit motor, rareori cu comă. Angiografia este caracteristică, arătând stenoze strânse ale carotidei supraclinoidiene şi obstrucţia arterelor cerebrale medii şi anterioare. În schimb, există o foarte bună reţea colaterală cu arterele durale, originare din carotida externă care pe angiografiile din profil arată ca un "nor de fum" (fig. X, 13,a,b,) de unde şi numele afecţiunii.



a. b.

Fig. X, 13

Tratamentul cu vasodilatatoare cerebrale dă rezultate bune. S-a încercat şi encefalo miosinangioză, cu rezultate mulţumitoare.

BIBLIOGRAFIE

1. DIMOV V.: Giant aneurysms. In: Manual of neurosurgery pp. 453-459. Churchill – Livingstone, London, 1996.

2. EDWARDS M.S.B.,HOFFMAN H.J. (Eds.): Cerebral vascular disease in children and adolescents. Williams & Wilkins, Baltimore, Hong Kong, London, 1989.

3. GUZETTA F., DEODATO F.: Brain ischemic lesions of the newborn. Child's Nerv. Sept., 2000,16,633-637.

Scanned with OKEN Scanner

4. OBLU N.,DIMOV V.: Le syndrome de moya-moya. Considérations cliniques et radiologiques. Arch. Union Med. Balk.,1981, 19, 127.

5. OBREJA T.,DIMOV V.: L'Hématome intracérébral primaire de l'enfant. Arch. Union Med. Balk.,1981, 19,127.

6. OSHIMA H. şi colab.: Intracerebral steal phenomenon associated with global hyperemia in moya-moya disease during revascularization surgery. J. Neurosurg.,2000, 92, 949-954.

7. RAIMONDI A.: Pediatric neurosurgery. Springer, Berlin, Heidelberg, New York, 1998, 630 pp.

8. TINDALL T.C.: The practice of neurosurgery. Williams & Wilkins, Baltimore, 1997.

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul XI.

Neurochirurgia funcţională

11.1. Epilepsia

Epilepsia reprezintă una dintre entităţile patologice neurologice severe dintre cele mai răspândite, cu o incidenţă de 70 – 120 cazuri la 100.000 locuitori pe an iar 3 – 5 % dintre persoane prezintă la un moment dat în cursul vieţii o criză comiţială.

11.1.1 Epidemiologie

Dacă până în anii 70 se considera că majoritatea pacienţilor epileptici suferă de o boală cronică, invalidantă, ce necesită tratament toată viaţa, în prezent datele s – au schimbat, demonstrând pe baza datelor epidemiologice că evoluţia favorabilă este cea mai frecventă şi că 70 % din pacienţi obţin remisiuni de 5 ani.

Incidenţa epilepsiei (nr. de cazuri noi pe an) variază larg în funcţie de studii între 20-130 ‰, după cum includ sau nu şi crizele unice, convulsiile febrile şi epilepsia simptomatică. În schimb, toate studiile au dovedit o incidenţă superioară a crizelor la vârste tinere, peste 75 % din cazuri înregistrându – se sub vârsta de 20 de ani iar maximul fiind situat în jurul vârstei de 10 ani. *Prevalenţa* (nr. total de cazuri într-o populaţie) epilepsiei evolutive (pacienţi cu crize în ultimii 2 ani) este unanim recunoscută de 4-6 ‰.

Prognosticul general al epilepsiilor variază în funcţie de o serie de parametri printre care : riscul de recurenţă după o primă criză iniţială, şansele de remisiune la pacienţi ce au prezentat mai mult de o criză, riscul de recidivă pe fond de remisiune, mortalitate.

- *Recurenţa* după o primă criză prezintă un risc global de 67 % la un an şi 78 % la 3 ani. Dintre factorii care cresc riscul de recurenţă cei mai importanţi sunt : existenţa unui deficit neurologic de la naştere, existenţa unei leziuni anatomice cerebrale subiacente, crizele parţiale, aspecte de "vârf – undă" pe EEG.
- *Remisiunile* (perioade de timp fără crize la persoane ce au prezentat cel puţin o criză epileptică) sunt relativ frecvente, fiind influenţate de vârsta tânără a pacienţilor, absenţa crizelor tonico – clonice generalizate şi a unei leziuni cerebrale în antecedente.
- *Oprirea administrării medicaţiei antiepileptice* – cu cât tratamentul este de mai lungă durată, cu atât creşte riscul ca

Scanned with OKEN Scanner

pacienţii cu remisiune clinică să prezinte efecte secundare datorate medicaţiei. Indicatorii unui risc ridicat de recidive după oprirea medicaţiei sunt: crizele tonico – clonice sau mioclonice anterioare, administrarea mai multor medicamente antiepileptice şi modificările persistente ale EEG.

• *Mortalitatea globală* la pacienţii epileptici este de 2-3 ori superioară celei a populaţiei generale, în principal în cazul coexistenţei cu maladii tumorale cerebrale sau la distanţă, pneumonii sau alte boli asociate. Mortalitatea intrinsecă prin epilepsie la copii este de circa 1 / 450 – 1 / 1100 cazuri, cauza ei fiind încă neclară – posibil aritmii sau hipoxii în cursul unor crize epileptice.

11.1.2. Clasificarea epilepsiilor şi sindroamelor epileptiforme (stabilită de Liga internaţională împotriva Epilepsiei)

A. Epilepsii corelate cu o anume localizare (focale sau parţiale)

1. *Idiopatice*, cu debut legat de vârstă (exemple: epilepsia benignă infantilă cu paroxisme rolandice)

2. *Simptomatice*

• sindroame rare (exemple: epilepsia parţială continuă);

• sindroame în care crizele sunt determinate de o anumită zonă cerebrală, cu multiple etiologii posibile (epilepsiile lobilor temporal, frontal sau parietal)

3. *Criptogenetice*

• criptogenetice, fără etiologie definită

B. Crize generalizate

1. *Idiopatice* (exemple: convulsii neonatale benigne, epilepsia – absenţă infantilă, epilepsia mioclonică juvenilă)

2. *Simptomatice*

• sindroame rare cu etiologie imprecisă (exemple: epilepsia mioclonică precoce);

• sindroame specifice al căror semn dominant este epilepsia (exemple: sdr. Lafora);

3. *Criptogenetice*

• rare, cu o etiologie neclară (exemple: sdr. Lennox – Gastaut)

C. Crize parţiale sau generalizate nedeterminate

D. Situaţii deosebite

• convulsii febrile, crize epileptice datorate unor tulburări metabolice sau alcool;

Scanned with OKEN Scanner

Important pentru neurochirurg este de a şti dacă epilepsia este produsă de un focar macroscopic care poate fi extirpat operator.

11.1.3. Aspecte clinice

Semnele clinice ale epilepsiei depind de sediul anatomic al focarului epileptogen, de etiologie, de tipul de criză, de întinderea şi rapiditatea propagării descărcării epileptice, de vârsta şi maturitatea creierului.

11.1.3.1. Epilepsii corelate cu o anumită localizare

Definesc epilepsiile corelate cu o anumită regiune a creierului, înlocuind termenii clasici de epilepsie focală sau parţială.

Epilepsii idiopatice – reprezintă cazurile în care structura cerebrală este normală în zona epilepsiei şi nu se poate evidenţia nici o cauză locală (tumoră, cicatrice cerebrală)

- *epilepsia benignă infantilă cu vârfuri centrotemporale* este cea mai frecventă dintre epilepsiile idiopatice corelate cu o anumită localizare, putând atinge 7-20 ‰ copii sub 15 ani sau un sfert din epilepsiile ce debutează între 4 şi 15 ani. Majoritatea pacienţilor sunt de sex masculin, 10 % cu un episod anamnestic de convulsii febrile. Crizele sunt rare, 20 % prezintă doar o singură criză iar 60 % prezintă doar crize ocazionale.

Aspectul crizelor ajută la stabilirea diagnosticului : mai frecvent sunt implicate faţa şi regiunea oro – faringee, cu hipersalivaţie, sunete guturale, senzaţie de sufocare, secuse tonice sau clonice localizate la nivelul unui hemifacies. Crizele care au loc ziua nu prezintă generalizare în timp ce crizele nocturne generalizează uneori.

Examenul EEG permite precizarea diagnosticului: intercritic vârfuri lente centrotemporale, uni sau bilaterale. Pe termen lung prognosticul este favorabil întrucât majoritatea crizelor dispar în jurul vârstei de 14 ani.

- epilepsia benignă infantilă cu paroxisme occipitale
- epilepsia parţială infantilă cu semiologie afectivă
- epilepsii reflexe primare declanşate de citit, muzică, calcul mental.

Epilepsii simptomatice – criptogenetice (termenul simptomatic se aplică atunci când o cauză specifică poate fi identificată iar criptogenetic atunci când etiologie este încă neprecizată).

- epilepsia parţială continuă progresivă (Rassmussen – Kojevnikov) – reprezintă o stare de rău epileptic parţial continuu, ce se poate datora unei encefalite focale. Se întâlneşte mai ales la copii,

Scanned with OKEN Scanner

asociat cu hemipareză progresivă şi deteriorarea funcţiilor cognitive. Majoritatea cazurilor prezintă crize motorii focale, uneori continuu, cu un prognostic rezervat pe ansamblu.

• epilepsia de lob temporal îşi are originea fie la nivelul cortexului laterotemporal, fie în complexul amigdalo – hipocampic. Crizele temporale pot fi parţiale simple, parţiale complexe sau parţiale complexe cu generalizare secundară.

Criza parţială simplă clasică temporală cuprinde semne viscerale sau olfactive, senzaţii epigastrice, semne vegetative de tip paloare, midriază, tahicardie. Semnele olfactiv – gustative, adesea neplăcute sunt cunoscute sub numele se crize uncinate.

Crizele motorii simple cu origine temporală se manifestă prin contracţii clonice perioculare sau periorbitare. Alte simptome ale crizelor simple pot fi de natură psihică (deja – vu, automatisme alimentare sau căderi brutale - drop attack -).

Din punct de vedre etiologic, majoritatea cazurilor au ca suport anatomic o scleroză medio – temporală (hipocampică), leziuni vasculare sau de origine tumorală, leziuni depistabile frecvent pe examenele CT şi mai ales RMN.

• epilepsia de lob frontal prezintă forme clinice diverse şi numeroase:

- pierderea brutală a cunoştinţei cu criză secundar generalizată;
- pierderea cunoştinţei cu devierea capului, ochilor sau întregului corp, urmată de o criză secundar generalizată;
- devierea capului şi ochilor, cu păstrarea cunoştinţei, fără generalizare secundară;
- crize posturale, cu ridicarea membrelor superioare şi a 1-2 membre inferioare;
- aure somestezice sau epigastrice, asemănătoare celor temporale;
- automatisme imprecise, confuzie, senzaţii de gândire forţată.

Pe acest fond intervin rareori crize parţiale complexe, cu schimbări posturale, mişcări excesive, strigăte. Crizele au durată scurtă, 10-30 de secunde, frecvenţă ridicată, mai ales nocturn şi o predispoziţie pentru o stare de rău epileptic parţial complex.

Etiologia cea mai frecventă include traumatismele cranio – cerebrale, convulsiile febrile, tumori şi factori congenitali.

• epilepsiile de lob parietal şi occipital, deşi rare, pot imita uneori crizele de lob temporal. Manifestarea lor tinde spre fenomene

Scanned with OKEN Scanner

senzoriale, cu generalizare secundară, uneori tonico – clonică. Crizele vizuale se întâlnesc la pacienţii cu leziuni occipitale manifestându – se ca amauroză, deficit de câmp vizual, senzaţii vizuale complexe, halucinaţii de scurtă durată – pacienţii sunt conştienţi de caracterul ireal al senzaţiilor.

Etiologia cea mai frecventă este reprezentată de tumori cerebrale, displazii corticale, malformaţii congenitale.

11.1.3.2 Epilepsii generalizate

1. *Epilepsii generalizate idiopatice* – cunoscute şi ca epilepsii primare generalizate, au drept comun un caracter benign şi aspectul EEG cu vârfuri – undă de 3 Hz. Nu sunt asociate cu modificări structurale cerebrale şi se manifestă ca absenţe, crize mioclonice sau tonico – clonice generalizate.

• epilepsia – absenţă se întâlneşte la cel puţin 3 sindroame diferite: epilepsia absenţă a copilului, epilepsia absenţă juvenilă şi epilepsia absenţă cu mioclonii ale pleoapelor. Toate acestea reprezintă aspecte clinice evolutive ale unei singure maladii, ce are un prognostic excelent şi răspunde la tratamentul cu Valproat.

Aspectul clinic al crizelor începe cu o oprire completă din orice activitate, de scurtă durată – secunde – după care pacientul îşi reia activitatea anterioară. Uneori este greu de sesizat momentul crizei de către interlocutori. Rareori crizele se asociază cu o componentă clonică moderată, creşterea tonusului postural sau automatisme complexe.

Determinismul genetic este important în aceste crize : 85 % din gemenii monozigoţi prezintă acelaşi aspect al crizelor iar frecvent există antecedente familiale epileptice.

• epilepsia mioclonică juvenilă – depinde larg de cromosomul 6, debutând în general în primele două decenii de viaţă.

Principalele semne clinice sunt reprezentate de accese mioclonice şi de crize tonico – clonice generalizate. Secusele mioclonice sunt rare, resimţite de către pacient ca şocuri prin corp sau dureri musculare spontane, precedând adesea o criză tonico – clonică generalizată. De menţionat că pacientul este conştient de ceea ce se întâmplă în cursul acestor episoade. Accesele mioclonice sunt legate de stress, favorizate de consumul de alcool, lipsa de somn şi oboseală.

Scanned with OKEN Scanner

Epilepsia mioclonică juvenilă are un prognostic favorabil, majoritatea crizelor răspund la tratamentul cu Valproat, dar recidivele sunt constante după încetarea tratamentului medicamentos.

2. *Epilepsii generalizate criptogenetice şi simptomatice*

Acestea se declară întotdeauna la sugar şi copilul mic, însoţite de disfuncţii cerebrale extinse ce merg de la anomalii extinse şi variate EEG până la crize greve, frecvente şi retard mental. Etiologia este neclară, rareori o cauză cunoscută de tipul sclerozei tuberoase Bourneville, sdr. Sturge – Weber, tulburări metabolice.

Acest grup include şi epilepsiile fără o cauză specifică – encefalopatia mioclonică precoce, encefalopatia epileptică infantilă precoce cu accese de inhibiţie, sdr West şi Gastaut.

- sindromul West debutează în primul an de viaţă, cu spasme în flexie – flexia gâtului şi a corpului cu adducţia sau abducţia membrelor inferioare şi superioare. Spasmele pot fi de scurtă durată sau repetate, în salve, atenuate în timpul somnului. În timpul spasmului EEG prezintă aspectul caracteristic de hipsaritmie : amestec anarhic de unde lente, foarte ample şi vârfuri cu amplitudine, topografie şi morfologie diversă.

Etiologia sindromului West este adesea necunoscută, alteori scleroză tuberoasă, trisomie 21, maladii metabolice şi degenerative (leucodistrofie, fenilcetonurie).

- sindromul Lennox – Gastaut apare la copiii ce prezintă anomalii neurologice şi se manifestă prin absenţe atipice, crize tonice axiale, accese atonice şi mioclonice, mioclonii masive sau stare de rău epileptic. Vârful de frecvenţă se înregistrează la 3-5 ani, mai ales la sexul feminin. Tratamentul este dificil întrucât crizele sunt refractare la majoritatea medicamentelor iar evoluţia se însoţeşte de retard mental, persistenţa crizelor şi mortalitate ridicată.

11.1.3.3 Sindroame şi tipuri de crize speciale

Convulsiile febrile – sunt cele care apar la nou – născut sau copil, cel mai adesea între vârsta de 3 luni şi 5 ani, în caz de febră, fără semnele unei leziuni intracraniene. Aceste convulsii febrile se disting de epilepsie prin faptul că nu reapar în afara contextului febril şi sunt relativ frecvente : 4 - 5 % din copii.

Crizele apar atunci când temperatura corpului depăşeşte 38.5 grade Celsius, corelate adesea cu o infecţie a căilor respiratorii superioare. Manifestarea crizelor constă în convulsii tonico – clonice, uneori cu durată de 30 min. sau cu semne de focalizare neurologică.

Scanned with OKEN Scanner

De obicei aceste crize nu sunt tratate medicamentos întrucât se termină până a fi observate de către un medic iar prin caracterul lor benign nu necesită un tratament prelungit. Riscul de epilepsie secundară după convulsii febrile este crescut de 4 ori față de populația generală.

11.1.4. Explorări paraclinice

Pentru că EEG a fost prezentată până acum, vom discuta investigațiile neuroradiologice.

În ultimele două decenii înțelegerea şi tratamentul epilepsiei au fost revoluționate de dezvoltarea şi aplicarea unor tehnici moderne de neuroradiodiagnostic. Unele dintre explorări urmăresc modificări morfologice – identificarea unor anomalii structurale ale emisferelor cerebrale, în principal CT şi RMN. A doua direcție de explorare vizează anomaliile funcționării cerebrale – hipo / hipermetabolism, concentrații anormale ale anumitor neurotransmițători – SPECT şi PET.

11.1.4.1 Tomografia computerizată (CT)

Permite identificarea unor leziuni expansive ale emisferelor cerebrale, mai ales tumorale, accidente vasculare cerebrale, uneori malformații arterio – venoase sau neuroinfecții – cisticercoză. Cu toate acestea şansele de succes ale tomografiei computerizate în detectarea unei leziuni generatoare de epilepsie parțială sunt reduse, circa 30%.

11.1.4.2 Rezonanța magnetică nucleară (RMN)

Reprezintă cea mai importantă metodă diagnostică utilizată la pacienții epileptici, foarte sensibilă şi specifică. RMN identifică aproape în totalitate tumorile cerebrale şi malformațiile arterio – venoase, cât şi alte entități patologice : scleroza mediotemporală, cavernoamele, displaziile corticale focale şi tumorile low grade.

Rezonanța magnetică nucleară beneficiază de o rezoluție spațială superioară față de CT, furnizează imagini superioare la nivelul foselor temporale şi cerebeloasă, relevă imaginile izodense pe CT. În plus nu emite radiații ionizante putând fi utilizată şi în cazul gravidelor epileptice.

11.1.4.3. Tomografia cu emisie de pozitroni (PET)

Este o metodă de explorare care studiază metabolismul cerebral, prin analizarea secțiunilor computer-tomografice după injectarea unor substanțe „trasoare". Mai utilizate sunt carbonul 15 pentru debitul circulator cerebral, 18 fluorodezoxiglucoza pentru metabolismul

Scanned with OKEN Scanner

oxigenului dar şi anumite substanţe pentru receptorii specifici opiaceelor şi benzodiazepinelor.

În cazul unor epilepsii refractare ale lobului temporal, PET evidenţiază o zonă temporală de hipometabolism în circa 90% din cazuri. De asemeni, în scleroza mediotemporală, PET evidenţiază precis hipometabolismul unor zone laterale ale lobului temporal.

În afara lobului temporal PET nu este superior explorărilor morfologice. Aceasta, cât şi costul ridicat al explorării face din PET mai mult o metodă de cercetare decât cu utilitate practică extinsă.

11.1.4.4. Tomografia prin emisie monofotonică (SPECT)

Principiile de funcţionare ale SPECT sunt similare cu ale PET, având însă avantajele unui cost scăzut şi ale unei persistenţe a radioizotopilor de până la 24 ore (faţă de minute pentru PET). Se poate realiza aşadar studiul metabolic cerebral în timpul unei crize epileptice cât şi urmărirea postcritică a pacientului.

În perioada critică SPECT evidenţiază zone de hiperperfuzie la nivelul ţesutului cerebral având activitate metabolică, mai ales la nivel temporal şi frontal, urmat de zone de hipoperfuzie postcritică.

11.1.5. Principii de tratament medicamentos

Tratamentul medicamentos antiepileptic constituie una din variantele terapeutice posibile. Acesta poate face să dispară crizele sau să reducă frecvenţa lor dar nu tratează leziunile neurologice existente.

11.1.5.1. Principii de tratament

- stabilirea unei strategii terapeutice pe termen scurt şi mediu, care trebuie aprobată şi de către pacient
- monoterapie, pe cât posibil
- debut terapeutic cu doze reduse
- creştere progresivă a dozelor până la controlul crizelor sau la apariţia efectelor secundare
- atenţie la concentraţiile plasmatice ale medicamentelor utilizate frecvent cât şi la interacţiuni medicamentoase ce pot creşte / scade nivelele serice
- recăderile sunt posibile în caz de oprire sau schimbare a tratamentului

11.1.5.2. Medicamente de primă intenţie

Luând în considerare medicaţia antiepileptică existentă, se consideră anumite medicamente mai eficace pentru un anumit tip de crize. Mai utilizate, la ora actuală, sunt valproatul de sodiu pentru

Scanned with OKEN Scanner

epilepsia primară generalizată şi carbamazepina pentru epilepsiile parţiale. În cazul absenţei unui răspuns favorabil sau a unor efecte secundare, se poate utiliza fenitoin, cu un cost redus faţă de precedentele dar cu efecte secundare crescute (hirsutism, modificări cutanate). Alte medicamente de primă intenţie sunt etosuximid pentru epilepsia – absenţe şi fenobarbital pentru convulsiile febrile.

Atunci când tratamentul apare ineficace se impune reconsiderarea diagnosticului, schimbarea medicaţiei antiepileptice sau asocierea mai multor medicamente.

Durata tratamentului antiepileptic variază după diverşi autori, oricum se consideră posibilă oprirea tratamentului după 2 ani de remisiune completă a crizelor sau 6 luni de tratament dacă acesta a fost administrat după o criză unică. Există un risc de recădere, mai ales la pacienţii peste 14 ani, cei cu crize tonico – clonice sau mioclonice anamnestice, la cei cu modificări EEG persistente. Oprirea medicaţiei se face lent progresiv, într-o perioadă de 3 – 6 luni şi numai cu acordul pacientului.

Posologie şi interval terapeutic

	Nivel plasmatic	doză adult	doză copil
Carbamazepin	4 – 12 mg/l	10 - 15 mg/kgc	10-20 mg/kgc
Fenitoin	10 – 20 mg/l	2 – 6 mg/kgc	3 – 8 mg/kgc
Fenobarbital	10 – 40 mg/l	2 – 3 mg/kgc	2 – 5 mg/kgc
Valproat de sodiu	50 – 100 mg/l	20 – 30 mg/kgc	30 mg/kgc

11.1.5.3. Starea de rău epileptic

Starea de rău epileptic reprezintă apariţia unor crize prelungite sau recurente, cu o durată de minim 30 minute, fără perioadă intercritică. Apare mai frecvent la pacienţii fără epilepsie anterioară cunoscută sau la epileptici cunoscuţi agravaţi de un AVC, traumatism cranian, sevraj etilic sau întrerupere a medicaţiei. Starea de rău epileptic prezintă o mortalitate de 5 – 10 %, risc ridicat de sechele neurologice / cognitive proporţional cu durata crizei.

Dată fiind gravitatea stării de rău epileptic, aceasta necesită un tratament rapid şi activ pentru a preveni complicaţiile posibile. Concomitent cu medicaţia antiepileptică bolnavul necesită şi tratamentul posibilelor cauze declanşatoare (ex. hipoglicemie) cât şi suport general (hematologic, biochimic, gaze sanghine).

Scheme terapeutice curente în tratamentul stării de rău epileptic

Diazepam-10- 20 mg iv, repetate la nevoie; perfuzie iv cu 1 – 3 mg/min

Scanned with OKEN Scanner

Clonazepam - 0,5 – 1 mg iv, repetate la nevoie
Fenitoin - perfuzie cu 15 – 20 mg/kgc, în ritm de 50 mg/min
Tiopental - anestezie generală
Midazolam - 0,2 mg/kgc iv lent

11.1.6. Tratamentul neurochirurgical

Tratamentul chirurgical reprezintă un element important din cadrul terapiei pacienţilor ce suferă de epilepsie parţială sau de crize refractare la tratament medicamentos. Deşi anterior se considera tratamentul chirurgical ca ultima alternativă posibilă, în prezent se consideră preferabil de aplicat la pacienţi tot mai tineri, cu epilepsie recent instalată şi înainte de apariţia sechelelor psihosociale. Tratamentul chirurgical devine tot mai sigur odată cu dezvoltarea neurochirurgiei şi oferă şansa unei vindecări definitive.

11.1.6.1. *Principiile* care conduc la alegerea pacienţilor candidaţi la tratament chirurgical:

- crize refractare la tratament medicamentos (70% dintre pacienţi pot fi controlaţi prin monoterapie şi încă 10% prin modificarea tratamentului antiepileptic) ;
- anomalie structurală cerebrală, identificată prin RMN, ce poate fi rezecată chirurgical;
- confirmarea originii crizelor la nivelul leziunii depistate (prin videotelemetrie);
- coeficient de inteligenţă superior lui 70;
- absenţa unei patologii psihiatrice semnificative;
- absenţa unor contraindicaţii medicale;

Doar pacienţii ale căror crize provin dintr – un focar unilateral precis sunt candidaţi la tratament chirurgical. În plus, nu este suficient ca pacientul să prezinte o leziune de lob temporal, trebuie confirmată şi originea crizelor la nivelul leziunii.

Candidatul ideal pentru o intervenţie chirurgicală este cel care prezintă crize de origine temporală, secundare unei patologii identificabile, cel mai adesea scleroză medio - temporală. Tumorile neuroepiteliale de origine disembrioplazică şi cavernoamele reprezintă alte patologii generatoare de epilepsie parţială la care tratamentul chirurgical are rezultate bune.

11.1.6.2. Explorare paraclinică

EEG reprezintă cea mai bună metodă de explorare funcţională neinvazivă pentru pacienţii epileptici. Deşi pacientul poate să fie diagnosticat anterior EEG cu epilepsie şi un anume focar, preoperator

Scanned with OKEN Scanner

trebuie realizată o corelaţie între o înregistrare video a crizelor combinată cu electroencefalograma din timpul crizei şi aspectele RMN. Pe lângă localizările clasice ale electrozilor de înregistrare se pot folosi altele la nivelul bazei craniului sau cât mai aproape de leziune (foramen ovale, spaţiul subdural instalaţi sub anestezie locală).

Pentru crizele ce îşi au originea în structurile cerebrale profunde, EEG de suprafaţă nu este caracteristic. De aceea se apelează la EEG invaziv, cu benzi de electrozi montate fie direct pe cortex (prin trepanaţie), fie intracerebral (prin metode stereotaxice)

Examenul neuropsihologic ajută la depistarea sediului unei leziuni.

11.1.6.3 Tratament neurochirurgical

Se va înregistra activitatea electrocorticală cu electrozi aplicaţi pe cortexul cerebral.

1. *Tratamentul crizelor focale.*

Se adresează focarelor electroclinice, susţinute de explorările paraclinice.

a) Rezecţia focarului epileptogen cortical: este eficientă mai ales în epilepsia produsă de cicatrici meningocerebrale posttraumatice ale convexităţii;

b) Amigdalohipocampectomia. Este utilizată în focarele temporale profunde.

Se pot folosi în acest scop:

- rezecţia microchirurgicală;
- distrugerea stereotaxică;
- distrugerea prin radiochirurgie.

c) Transecţiunea subpială multiplă. Sunt secţiuni orizontale multiple ale unui focar epileptogen întins, dintr-o arie corticală cu funcţionalitate deosebită (a limbajului, motorie, etc.).

2. *Tratamentul crizelor focale urmate de generalizare.*

- Hemisferectomia. Se practică o rezecţie emisferică extratalamică mai ales la copiii care au o hemipareză congenitală.

3. *Tratamentul crizelor generalizate cu focare multiple.*

a) Calosotomia. Constă în secţionarea a 2/3 anterioare ale corpului calos;

b) Stimularea vagală. Se blochează descărcările epileptogene prin impulsuri inhibitorii transmise de nucleul fascicolului solitar care, la rândul lui, este excitat de stimulări periodice ale nervului vag. Acestea se obţin prin plasarea unui stimulator (pace-maker) pe nervul vag extracranian.

Scanned with OKEN Scanner

11.1.6.4. Rezultatele tratamentului chirurgical

Pe cazuri selecţionate se ating procentaje de 60% remisiune a crizelor parţiale complexe şi ameliorări în încă 25% din cazuri. Intervenţiile operatorii la nivelul lobului temporal dau rezultate superioare faţă de intervenţiile extratemporale. Intervenţiile chirurgicale limitate
(lezionectomii sau amigdalo – hipocampectomii selective) au rezultate similare rezecţiilor extinse iar deficitele postoperatorii sunt similare. În schimb, dacă ţesutul rezecat operator este normal morfologic, rezultatele sunt nule ceea ce justifică necesitatea unei explorări neuroradiologice aprofundate.

11.2. Tulburările de tonus şi de mişcare

11.2.1. Date generale - motilitatea voluntară se realizează prin acţiunea neuronilor motori din ariile motorii frontale, coordonată de o serie de circuite neurale ce integrează stimuli senzoriali şi proprioceptivi, având ca efect ghidarea mişcării către efectul dorit. Principalele circuite de reglare a motilităţii sunt ansele cortico -ponto - cerebelo - talamo - corticale şi cortico – striato – palido – talamo – corticale. Afectarea acestor circuite critice modulatorii la nivelul fibrelor sau a staţiilor de releu se manifestă clinic printr – o serie de tulburări de tonus şi mişcare, cuantificate ca simptome şi semne neurologice: tremor, coreea, atetoza, distonia, rigiditatea, spasticitatea.

11.2.2. Coreea

Reprezintă o mişcare aritmică ce cuprinde grupe întregi musculare, caracterizată prin mişcări bruşte, rapide, exagerate de emoţii. La copil se întâlneşte mai rar forma major, Huntington, cu transmisie autosomal dominantă şi mai ales forma minor Sydenham sau alte forme benigne ereditare sau din sdr. Lesch-Nyhan. Coreea minor apare în cadrul unor infecţii streptococice (criteriile Jones din reumatismul articular acut), mediată de anticorpi specifici şi posibil legată de o predispoziţie genetică. Remisia are loc spontan sau în cursul tratamentului şi nu necesită tratament chirurgical.

11.2.3. Distonia

Distonia reprezintă un sindrom caracterizat prin contracţii musculare susţinute, cauzând adesea răsuciri şi mişcări repetitive sau posturi anormale. Cauza acestor simptome este cel mai adesea neclară, tratamentul fiind simptomatic, în sensul reducerii amplitudinii mişcărilor anormale, ameliorării capacităţilor funcţionale şi reducerea durerii cauzate de contracţiile distonice.

Scanned with OKEN Scanner

În rarele cazuri în care etiologia este cunoscută (afecţiuni degenerative ale nucleilor bazali, tumori cerebrale, boală Wilson) se acţionează prin tratarea bolii primare. În celelalte cazuri tratamentul este :

- medical
- neurochirurgical

11.2.3.1. Tratamentul medicamentos utilizează diverse căi ce interferează cu neuromediatorii cerebrali (terapie dopaminergică cu doze progresive de Levedopa, anticolinergică pentru a bloca transmisia colinergică, antidopaminergică, Baclofen, toxină botulinică, benzodiazepine).

Fiecare dintre acestea are eficacitate limitată în unele forme de distonie, tratamentul urmărind adaptarea dozelor de medicamente la afecţiunea pacientului. Majoritatea acestor metode terapeutice au fost dezvoltate pentru tratamentul bolii Parkinson dar o serie dintre ele sunt folosite şi la traamentul tulburărilor de mişcare ale copilului.

Această medicaţie se foloseşte şi pentru stabilizarea rezultatelor obţinute prin metodele neurochirurgicale.

11.2.3.2. Tratamentele neurochirurgicale aplicate acestor afecţiuni se bazează pe 3 principii:

- producerea unor leziuni care să întrerupă circuitele deteriorate;
- transplantul de celule nervoase;
- neuromodulaţia chimică.

a) producerea de leziuni ale circuitelor de control ale tonusului muscular şi motilităţi voluntare:

- distrugerea chimică (alcolizare) a glubus pallidus;
- talamotomia uni sau bilaterală;
- metode de neurostimulare în sensul sincronizării/desincronizării unor populaţii neuronale sau modificarea acţiunii acestora.

Aceste tehnici au fost utilizate iniţial în terapia durerii, când stimularea cronică a unor nuclei paraventriculari şi din substanţa cenuşie periapeductală producea eliberarea unor endofrine. Analog, stimularea cu un electrod şi curenţi de înaltă frecvenţă în talamusul ventro-lateral are ca rezultat diminuarea tremurăturii de partea opusă. Aplicarea unor electrozi bilateral are efecte benefice bilateral şi este lipsită de efectele secundare ale talamotomiei bilaterale (tulburări de vorbire, motorii, de memorie şi sfincteriene).

Hiperactivitatea nucleilor subtalamici determină instalarea unui parkinsonism (bradikinezie, tremurături, rigiditate) iar palidotomia trebuie

Scanned with OKEN Scanner

să evite lezarea acestor nuclei care ar conduce la hemibalism. Benabid şi colab. Au demonstrat că stimularea nucleurlui subtalamic are efecte pozitive în boala Parkinson.

b) transplantarea unor celule – cercetările au fost începute de Madrazo şi colab. În 1987, cu pacienţi la care se transplantaseră în nucleul caudat celule autologe din medulosuprarenală sau de la feţi umani, fără a se obţine însă ameliorări durabile. Viitorul îl reprezintă terapia genetică prin crearea unor linii de celule programate genetic să producă dopamină sau linii de celule mezencefalice fetale din locus niger, "nemuritoare", care să fie injectate în nucleii striaţi.

c) neuromodulaţia chimică selectivă – se obţine prin injecţii de substanţe chimice agonisite inhibitorii (de tip Muscimol analog al GABA – Pahapill şi colab.,1999). Aceste injecţii trebuie controlate şi reglate printr-o pompă controlată de un microprocesor, similar pompei de baclofen sau morfină. Astfel, un microelectrod plasat cronic prin stereotaxie în structura ţintă va înregistra activitatea acesteia, pe care o va trece prin microprocesor, care la rândul lui, va stabili doza optimă ce trebuie injectată printr-o micropipetă.

11.2.4. Spasticitatea şi rigiditatea

Aceste simptome se caracterizează prin tonus crescut ca urmare a afectării sistemului extrapiramidal. Rigiditatea reprezintă o rezistenţă opusă la efectuarea unor mişcări pasive, indiferent de viteza acestora în timp ce spasticitatea este dependentă de viteza mişcărilor imprimate.

11.2.4.1. Etiologie - spasticitatea este o componentă invalidantă a numeroase afecţiuni neurologice pediatrice, însoţită adesea de hiperreflexie, deficienţe în controlul mişcărilor şi în reglarea posturii. Dintre aceste afecţiuni menţionăm:

- paralizia cerebrală infantilă – termen ce descrie o entitate clinică neprogresivă, afectând predominent sistemul motor şi manifestă mai ales după vârsta de 6 luni;
- anomalii congenitale structurale ale sistemului nervos, mai ales siringohidromielia, lipomielomeningocelul, tumorile medulare;
- leziuni posttraumatice cerebrale şi medulare, mai rare însă decât similarele lor la vârsta adultă
- afecţiuni degenerative spinale şi cerebrale.

În toate acestea spasticitatea asociată cu scăderea forţei musculare şi cu un deficit de control al mişcărilor conduce la

Scanned with OKEN Scanner

reducerea lungimii muşchilor, contracturi şi deformări articulare, subluxaţii / luxaţii.

11.2.4.2. Aspecte clinice - pentru un tratament corect al spasticităţii primul pas îl reprezintă diagnosticul exact şi complet al afecţiunii pacientului, ceea ce orientează atât spre un anume procedeu operator cât şi spre prognosticul aşteptat. Trebuie diferenţiată paralizia cerebrală, afecţiune statică, de cele degenerative, progresive şi susceptibile de agravare. De asemeni trebuie evaluată contribuţia spasticităţii din tabloul clinic complet şi urmărit dacă eventuala ei corectare ameliorează starea pacientului. În acest sens există o serie de scale ce cuantifică mişcările efectuate de copil în cursul activităţilor zilnice cât şi uşurinţa cu care copilul realizează o serie de poziţii (decubit dorsal sau lateral, în genunchi) acestea urmărind a selecta pe cei la care intervenţia chirurgicală ar fi benefică.

11.2.4.3. Tratamentul spasticităţii la copil cuprinde numeroase aspecte: fizioterapie, terapie ocupaţională, utilizarea unor dispozitive de asistenţă a mişcării şi comunicării, terapie medicamentoasă, intervenţii chirurgicale ortopedice şi neurochirurgicale. Scopul tratamentului nu este atât de a vindeca spasticitatea, ceea ce este aproape imposibil, ci de a îmbunătăţi potenţialul funcţional al pacientului şi de a reduce necesarul său de asistenţă medicală sau familială.

Intervenţiile ortopedice au fost mult timp singurele realizate, fiind singurele eficace în tratamentul diformităţilor articulare, cât şi la cei cu deficite severe de mişcare (distonii, coree, atetoză) ce afectează un singur segment. Ameliorările funcţionale sunt însă potenţate de intervenţii neurochirurgicale de reducere a spasticităţii.

Intervenţiile neurochirurgicale:

• radicotomia (rizotomia) posterioară selectivă este metoda de elecţie în paralizia cerebrală infantilă, cu reduceri ale spasticităţii în 95% din cazuri fără agravarea unui deficit senzitiv. Metoda cuprinde secţionarea fascicolelor posterioare ale rădăcinilor cozii de cal (L2 — S1) şi a căror stimulare determină răspuns motor anormal. Prin diminuarea spasticităţii membrelor inferioare, mai ales a musculaturii adductorilor se uşurează îngrijirea pacienţilor. Metoda nu se indică în cazul unor deformări articulare multiple.

Metoda cuprinde practicarea unei laminectomii/laminoplastii posterioare de la L_2-S_1, deschiderea durei mater, separarea rădăcinilor

Scanned with OKEN Scanner

posterioare şi de cele anterioare şi secţionarea fascicolelor posterioare ale rădăcinilor cozii de cal a căror stimulare determină un răspuns motor EMG anormal. Prin diminuarea spasticităţii menbrelor inferioare, mai ales a musculaturii aductorilor se uşurează îngrijirea pacienţilor.

- neurotomiile selective, mai ales la nivelul marelui nerv sciatic;
- mielotomiile, fie longitudinală (Bischoff) fie în T, sunt proceduri distructive aplicabile la bolnavii cu funcţie medulară absentă. Prin secţionarea măduvei se realizează întreruperea unor arcuri reflexe, mai ales la nivel L2 – S1, localizare de elecţie, cu ameliorarea parţială a spasticităţii;
- dentatomia stereotactică dă rezultate favorabile în tratamentul spasticităţii, mai ales pentru cea de origine congenitală. Dat fiind însă rezultatele favorabile superioare ale radicotomiei posterioare selective, intervenţia se practică rareori;
- tratamentul medicamentos al spasticităţii cu antispastice centrale (Baclofen – GABA agonist) necesită doze ridicate în cazul administrării orale, având ca efecte secundare somnolenţă şi hipotonie musculară generalizată (fig. XI,1).

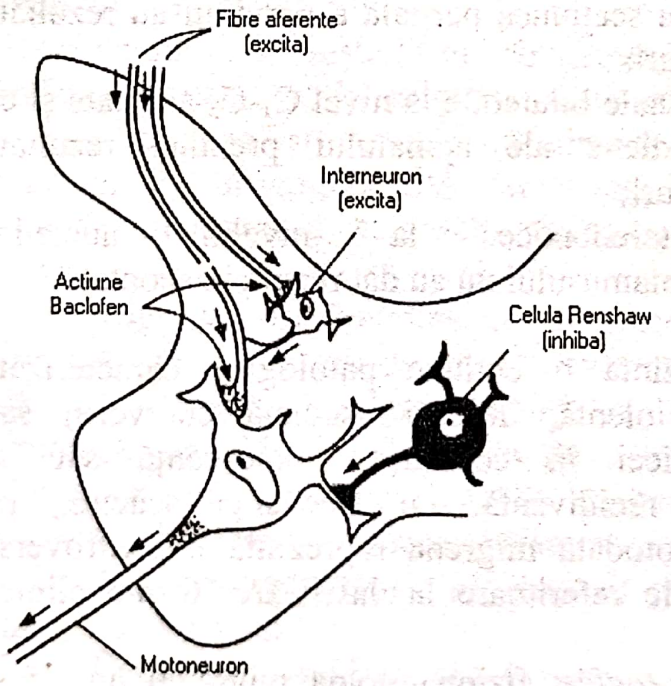


Fig. XI, 1

Pentru remedierea efectelor secundare se administrează Baclofen prin intermediul unui cateter implantat intratecal dotat şi cu o pompă - rezervor, după o probă terapeutică prealabilă.

Rezultatele tratamentului spasticităţii pot fi evaluate fie prin intermediul unor scale de evaluare clinice motorii, fie prin determinarea directă a forţei musculare, examinări goniometrice a mobilităţii articulare sau kinetometrie.

11.2.5. Torticolisul spasmodic

Torticolisul spasmodic reprezintă cea mai frecventă formă de distonie limitată la musculatura scapulo-cefalică, cu debut de obicei în a

inv. 188553

Scanned with OKEN Scanner

doua-treia decadă de viaţă. Se manifestă prin contractura spasmodică a muşchilor sternocleidomastoidian şi trapez cât şi unii muşchi faciali, mandibulari sau linguali, uneori cu un tremor ce însoţeşte devierea capului spre partea opusă contracţiei musculare şi durere locală.

Torticolisul spasmodic pur se datorează atingerii căii dento-rubro-talamo-corticale, din cauze diverse (inflamatorie, vasculară degenerativă). În acest sens el trebuie diferenţiat atât clinic cât şi ca tratament de torticolisul spasmodic din diskineziile complexe (spasmul de torsiune, coreoatetoza) cât şi de torticolisul simptomatic de cauză periferică extranevraxială sau intrarahidiană.

Torticolisul spasmodic este rizistent la tratamentul cu Levodopa sau alţi agenţi anti-Parkinson, deşi aceştia pot ameliora temporar simptomele. Toxina botulinică realizează o ameliorare pasageră a simptomelor, necesitând administrări repetate la 4-6 luni.

Tratamentul chirurgical:

- miotomiile de SCM au beneficii similare procedeelor clasice de denervare;
- decompresiunea microvasculară sau neuroliza nervului spinal accesor, asociate eventual şi cu secţiunea parţială a nervului au rezultate favorabile în circa 75% din cazuri;
- neurectomiile extraspinale bilaterale la nivel C_1-C_3 asociată şi cu secţiunea ramurilor intrarahidiene ale spinalului prezintă rezultate favorabile în peste 85% din cazuri;
- intervenţiile stereotaxice la nivelul nucleilor ventroposterolateral/medial ai talamusului nu au dat rezultate scontate.

11.3. Migrena

11.3.1 Definiţie : reprezintă o entitate patologică caracterizată prin hemicranie periodică, violentă, deseori asociată cu vertij sau vărsături, cu debut de obicei în copilărie, adolescenţă sau la începutul vârstei adulte şi recidivantă, cu frecvenţă scăzută, pe măsura înaintării în vârstă. Totodată migrena reprezintă o controversă importantă a opiniilor medicale referitoare la clasificare, forme clinice şi tratament optim.

11.3.2. Aspecte fiziopatologice : fiziopatologia migrenei nu a fost încă complet elucidată, certă fiind însă originea ai familială - un istoric familial cu migrene, cefalee, vertij este prezent la > 90% dintre copiii cu migrenă şi la > 60% dintre adulţi. Cei mai mulţi pacienţi prezintă primul episod migrenos în decada a II – IIIa de viaţă, deşi uneori se întâlnelte sub 1 an.

Scanned with OKEN Scanner

11.3.3. Clinic : se descriu câteva forme clasice de migrenă :

• *Migrena tipică* (clasică) - începe cu un prodrom (aură) neurologic, reprezintă mai ales de semne vizuale (scintilaţii, fotofobie, scotoame), prodrom ce poate preceda cu câteva ore episodul dureros. Deficitul vizual din cursul episodului cefalalgic poate fi urmat de hemianopsie omonimă uni / bilaterală.

• *Migrena comună* - prezintă cefalee fără prodrom, asociată cu vertij, vărsături, fără alte semne neurologice. Ambele tipuri prezentate răspund favorabil la derivaţi de ergot administraţi precoce în timpul atacului

• *Migrena complicată* - reprezintă migrena asociată cu simptome neurologice variind de la parestezii, deficite motorii diverse simulând un AVC sau afazie. Fenomenele neurologice se remit spontan în minute – ore, putând însă persista sechele de tip hemianopsic, hemipareze / hemianestezii sau oftalmoplegii.

Episodul clasic de migrenă în copilîrie cuprinde plâns, iritabilitate, fotofobie, paloare şi vărsături, urmate de somn. La copiii de vârstă preşcolară copilul se ţine cu capul în mâini sau sprijinit de perete în timpul atacului.

Pe măsura creşterii în vârstă migrena capătă şi alte aspecte ca vărsături ciclice, vertij, migrenă oftalmoplegică. După vârsta de 12 – 14 ani migrena se mainifestă similar ca la adulţi, cu sau fără prodrom. Pe ansamblu, 5% dintre copiii de vârstă şcolară prezintă episoade migrenoase sau echivalente, frecvenţa aceasta scăzând cu vârsta.

Migrena oftalmoplegică reprezintă asocierea unui episod migrenos cu o pareză de nerv oculomotor, pareză ce persită după încheirea episodului algic, uneori şi 2 săptămâni. Această formă debutează, de obicei, sub vârsta de 5 ani, uneori sub 1 an şi persistă ulterior la adult. Primele episoade nu sunt recunoscute manifestându – se doar prin plâns, paloare, vărsături urmate însă, după câteva zile, de apariţia oftalmoparezei / plegiei, cu ptoză palpebrală care certifică diagnosticul corect.

Echivalenţe migrenoase în copilărie:

• cefaleea de mişcare – de obicei se obţine din anamneza unor adulţi cu episoade de migrenă tipică

• vertij benign paroxistic – cu o durată de minute – ore, mai frecvent sub 4 ani. Se manifestă asociat cu paloare, vărsături,

Scanned with OKEN Scanner

nistagmus dar fără pierdere de cunoştiinţă (dg. diferenţial de comiţialitate)

• torticolis paroxistic benign – apare în primul an de viaţă şi dispare de obicei până la vârsta de 5 ani

• vărsături ciclice şi migrene abdominale

11.3.4. Investigaţii paraclinice: cu excepţia cazurilor de migrenă simptomatică unor alte afecţiuni cerebro – vasculare (malformaţii arterio – venoase, anevrisme) sau sistemice (valvulopatii cardiace, boli de ţesut conjunctiv), explorarea paraclinică nu arată modificări semnificative în migrenă. Angiografia carotidiană în timpul atacului migrenos sau în timpul intervalului liber este normală în cazurile de migrenă idiopatică.

11.3.5. Tratament : este complex, cu rezutate variind după autori între modeste şi foarte bune

• modificarea *factorilor predispozanţi* pentru migrenă (stress, alimentari, medicamente), aplicabilă mai ales la adult

• *medical*: simptomatic – antalgice

tratament abortiv după instalarea crizei migrenoase cu derivaţi de ergot, AINS, blocanţi de Ca, sumotriptan

profilactic – betablocanţi selectivi, blocanţi de Ca, antidepresive triciclice

altele – Ciproheptadină, Metisergid

11.4. Neurochirurgia durerii

11.4.1. Definiţie- reprezintă o manifestare senzitivo-reacţională complexă, cu fenomene psiho-afective conştiente şi reacţii somato-vegetative reflexe carezultat al acţiunii unor stimuli nociceptivi asupra unor receptori algogeni din organism.

Trebuie precizat că majoritatea afecţiunilor care la adult necesită rezolvare chirurgicală- nevralgia esenţială de trigemen, durerea canceroasă, în special-lipsesc sau sunt mult mai rare la copil.

11.4.2. Date anatomice. Transformarea excitaţiei nervoase în durere presupune existenţa unor receptori nociceptivi, a unei căi de transmisie superioară a stimulilor şi a unor structuri nervoase superioare unde are loc integrarea conştientă a durerii.

Receptorii nociceptivi sunt fibre nervoase amielinice, sensibile la stimuli mecanici sau termici şi aflaţi în vecinătatea unor terminaţii nervoase de tip Merckel, Ruffini, Krause, Meissner de la nivel cutanat sau singure la nivelul structurilor profunde (vasculare, musculare netede sau striate).

Scanned with OKEN Scanner

Aceşti receptori nociceptivi reprezintă ramificaţii ale dendritelor neuronilor senzitivi, ai căror axoni vor aborda măduva fie prin rădăcina posterioară spinală fie prin ramurile comunicante albe. Aceşti axoni pătrund în cornul posterior şi fac sinapsă în stratul 5 Rexed cu deuteroneuronul (neuronul medular) ai cărui axoni, la rândul lor, încrucişează măduva preependimar şi constituie calea spinotalamică. Transmiterea senzaţiilor dureroase are loc fie prin căile spinotalamice până la nivelul nucleilor talamici ventro-bazali posteriori şi intralaminari, fie prin căile spinoreticulare. Fascicolul talamocortical realizează proiecţia durerii şi în aria somestezică II, situată în zona superioară scizurii lui Sylvius şi în operculul rolandic. Nucleii de proiecţie corticală directă modulează până la a bloca căile durerii subcorticale.

11.4.3. Clasificare clinică- se distinge durerea *acută* ca răspuns la un stimul precis, localizat, uneori însoţită şi de o componentă psihică şi de durată 1-4 săptămâni; durerea *cronică,* cu durată de peste 6 luni, cu o componentă psihică cvasi-permanentă, de origine benignă sau neoplazică.

Pentru stabilirea unei conduite adecvate medicul trebuie să identifice precis tipul de durere căruia i se adresează, tipurile de tratament posibile existente şi indicaţiile acestora. De asemeni trebuie să evalueze necesitatea unui tratament care să modifice percepţia psihică a durerii şi oportunitatea unui tratament chirurgical.

11.4.4. Tratament

11.4.4.1. Tratamentul medicamentos utilizează analgetice diverse (AINS, opioide, cortizonice), medicaţie psihotropă şi antiepileptică. Dintre acestea analgeticele clasice se utilizează mai frecvent în durerea acută în timp ce durerea cronică beneficează de analgetice opioide, antiepileptice+modulare psihotropă.

11.4.4.2. Tratamentul neurochirurgical

Constă în două mari categorii de procedee: de modulare chimică şi electrică pe care neurochirurgul le implantează pacientului, şi apoi le supraveghează şi prin acţiune directă de distrugere, a căilor de transmisie a durerii (metode ablative)

1. *Tehnici de modulare a durerii*

a) Implantarea de pompe electronice subcutan, care conţin morfină (sau Lioresal- v. spasticitatea), pe care o eliberează într-o concentraţie ce poate fi reglată, prin intermediul unui cateter plasat în spaţiul subarahnoidian spinal, sau intraventricular.

b) Electrostimulare, prin neurostimulatoare asemănătoare pacemakerilor cardiaci, care se pot plasa:

Scanned with OKEN Scanner

- extern- pe piele- în teritoriul nervului afectat (de ex. nervul sciatic popliteu extern, în durerea prin cicatrice radiculară post hernie de disc operată);
- intern- epidural- pe diverse segmente medulare;
  - cerebral profund (n. ventral posterior talamic).

2. *Metode ablative*

a) Radicotomia selectivă: se identifică şi apoi se secţionează rădăcina dureroasă;

b) Drezotomia: se lezează zona din cornul dorsal în care pătrunde rădăcina spinală (straturile 1-5);

c) Cordotomia anterolaterală: se secţionează fascicolele spinotalamice uni sau bilateral. Constă în secţionarea măduvii dorsale sau cervicale joase, înaintea ligamentului dinţat, pe o profunzime de 5 mm;

d) Mielotomia comisurală: secţionarea comisurii anterioare a măduvei spinării;

e) Mielotomia extralemniscală: se secţionează fascicolele spinotalamice la nivelul joncţiunii cervico-bulbare;

f) Talamotomia stereotaxică: se lezează nucleii intralaminari pentru durerea cronică neoplazică, mai ales în cancerele extremităţii cefalice.

BIBLIOGRAFIE

1. ALBRIGHT A., ADELSON P., POLLACK I.: Operative techniques in pediatric neurosurgery. Georg Thieme, Stuttgart, 1999.

2. ALDEA H.,IANOVICI N.,TURLIUC D.: Curs de neurochirurgie. Ed. Dosoftei, Iaşi, 1999.

3. DECQ P.,MERTENS P. (Eds.): La spasticité des membres inférieurs chez l'adulte: approche diagnostique et thérapeutique. Neurochirurgie, 1998, 44, 155-220.

4. ENGEL J.Jr. (Eds.): Surgical Treatment of the Epilepsies, New York, Raven Press, 1987.

5. KIM S-K. şi colab.: Pediatric intractable epilepsy: the role of presurgical evaluation and seizure outcome. Child's Nerv. Syst.,2000, 16, 278-285.

6. KIRSCHMAN D.L. şi colab.: Pallidotomy microelectrode targeting: neurophysiology based target refinement. Neurosurgery, 2000, 46, 613-624.

7. KOMAYASHI S. şi colab.: Dopamine D_1 and D_2 receptor – mediated acute and lond-lasting behavioural effects of glial cell line-

Scanned with OKEN Scanner

derived neurotrophic factor administred into the striatum. Exp. Neurol.,1998, 154, 302-314.

8. LORENTZ I.T. şi colab.: Treatment of idiopathic spasmodic torticollis with botulinum toxin a. A double-blind study on twenty there patients. Mov. Disord.,1991, 6, 145-150.

9. MADRAZO I. şi colab.: Open microsurgical autograft of adrenal medulla to the right caudate nucleus in. patients with intractable Parkinson's disease. N.Engl.J.Med.,1987, 316, 831-834.

10. MONGINI F.: Headache and facial pain. Georg Thieme, Stuttgart, 2000.

11. QURESHI N.H. şi colab.: Multicolumn infusion of gene therapy cells into human brain tumors: tehnical report. Neurosurgery, 2000, 46, 663-669.

12. PETER J.C., ARENS L.: The neurosurgical management of cerebral palsy spasticity. Adv. Clin. Neuroscience, 1995, 5, 167-179.

13. ROBINSON S. şi colab.: Transparahippocampal selective amygdalo-hippocampectomy in children and adolescents: efficacy of the procedure and cognitive morbidity in patients. J.Neurosurg.,2000, 93, 402-409.

14. ROUBERTIE A. şi colab.: Treatment of early-ouset chystoma: update and a new perspective. Child's Nerv. Syst.,2000, 16, 334-340.

15. SINDOU M.: Dorsal root antry zone as a target for pain surgery. University Press, Lyon, 1972.

16. TASKER R.R.: Surgical treatment of the distonias. In: Gildenberg P.L.,TASKER R.R. (Eds.): Text-book of stereotaxic and functional neurosurgery, New York, Mc Graw-Hill, 1998, pp. 1015-1032.

17. THOMPSON T.P. şi colab.: Thalamic stimulation for choreiform movement disorders in children. Report of two cases. J.Neurosurg.,2000, 92, 718-721.

18. UNGER F. şi colab.: Gamma knife radiosurgery for hypothalamic hamartomas patients with medically intractable epilepsy and precocious puberty. Report of two cases. J.Neurosurg.,2000, 92, 726-731.

19. VELASCO F. şi colab.: Predictors in the treatment of difficult-to-control seizures by electrical stimulation of the centromedian thalamic nucleus. Neurosurgery, 2000, 47, 295-305.

20. VILLAREJO F., COMAIR Y.C.: Surgical treatement of pediatric epilepsy. In: Choux M., Di Rocco C., Hockley A.D., Walker M.L. (Eds): Pediatric neurosurgery, Churchill-Livingstone, 1999, 724-728.

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul XII.

Facomatoze şi boli degenerative cu implicare neurochirurgicală

12.1. Facomatozele

12.1.1. Generalităţi.

Facomatozele (Van der Hoeve, 1923) sunt o varietate de ectodermoză (ectodermoze: afecţiunile ectoblastului sau ectodermului din cursul vieţii embrionare şi ale organelor care derivă din acestea) care se manifestă prin mici tumori ale pielii (nervi) şi ale sistemului nervos (retinp, sistem nervol central şi periferic). Sunt sindroame transmise genetic. Deasemenea semnele cutanate se pot observa chiar de la naştere, se poate face o evaluare precoce a prognosticului şi să se tenteze un tratament adecvat. Bolile din acest grup se transmit autosomal dominant, dar există varietăţi de transmitere ale semnelor precum şi dominanţa unor simptome, faţă de altele. Acest capitol va cuprinde descrierea selectvă a următoarelor boli, denumite după apelativul întâlnit cu cea mai mare frecvenţă în literatură:

- Scleroza tuberoasă
- Neurofibromatoza
- Boala Sturge - Weber - Krabbe
- Incontinenţia pigmenti
- Hipomelanoza lui Ito
- Sindromul Sjögren - Larsson
- Sindromul Klippel - Trenaunay - Weber
- Sindromul nevului sebaceu liniar
- Hemiatrofia facială progresivă
- Melanoza neurocutanată
- Ataxia - telangiectazia
- Boala Von Hippel - Lindau

12.1.2. Scleroza tuberoasă (Boala Bourneville; epiloia)

A fost izolată în 1880 de Bourneville, care a descris cazul unei fetiţe de 3 ani cu epilepsie, hemiplegie şi oligofrenie. Cuprinde în afara sindromului neurocutanat şi afectări viscerale (rinichi polichistici, rabdomioame miocardice, microchişti pulmonari. Anatomopatologic, se prezintă sub forma unor leziuni nodulare caracteristice, numite facoame, situate în organele afectate.

Scanned with OKEN Scanner

Simptome neurologice, Sunt determinate de noduli cu dimensiuni variind între 2 mm şi 20 mm, situaţi mai ales în encefal subependimar dar şi în cortex, mai rar în substanţa albă şi constituiţi din aglomerări de astrocite, celule gigante şi gliozã fibrilară. Mulţi noduli sunt calcificaţi. Situaţi în vecinătatea găurii lui Monro sau apeductului Sylvius pot genera hidrocefalie. Pot da megalencefalie. Rar se găsesc în cerebel şi trunchiul cerebral. Uneori se asociază cu astrocitoame sau alte tumori ale SNC, alteori pot degenera tumoral. Deşi leziunile descrise sunt prezente la naştere, ele practic evoluează, dar foarte lent şi cu înaintarea în vârstă pot apare altele noi încât debutul clinic al bolii poate fi la vârsta de 4-7 luni, mai târziu în copilărie, sau chiar la adultul tânăr, vârsta medie a debutului clinic fiind de 14,3 ani (Frerebeau şi colab.,1985). Manifestările clinice sunt la sugar şi copilul mic, în ordinea frecvenţei, epilepsia (2/3 cazuri) deficitele neurologice, tulburări psihice, sindromul de hipertensiune intracraniană. La copilul peste 3 ani şi la adolescent, pe primul plan se situează epilepsia şi sindromul de HIC (Ferebeau şi colab., 1978) apoi tulburările neurologice şi psihice. Epilepsia este în majoritatea cazurilor generalizată, iar hemiparezele apar deobicei postcritic şi se remit, pentru ca odată cu progresia în vârstă, instalarea hidrocefaliei, sau asocierea cu tumori cerebrale, să devină permanente. EEG arată trasee de epilepsie grand mal ori dezorganizări de tip hipsaritmie. Crizele comiţiale sunt greu de stăpânit, necesitând chiar valproat de sodiu sau Rivotril (v.Epilepsia). În cazurile cu edem cerebral sau hidrocefalie, diureticele şi Dexamethasona are un efect pasager. Afectarea psihică majoră poate atinge proape 60% din pacienţi (Hunt şi Dennis, 1987) sub forma de tulburări de comportament, agresivitate, scăderea inteligenţei, autism.

Simtome oculare: apar facoame la 20% din copii sub forma unor umflături cu aspect de "ciupercă" pe retină lângă nervul optic, sau chiar pe papilă.

Simptome cutanate: hipomelanoza, adenoma sebaceum, poliozis, petele cutanate tip "peau de chagrin" şi "café au lait". Aproape în toate cazurile apar mici nervi hipopigmentaţi sau complet depigmentaţi de 3mm - 60mm, pe trunchi, membre, rar pe faţă care conţin melanocite fără melanină (defect enzimatic). Sunt mai uşor de observat pe pielea închisă la culoare (la copiii bronzaţi, negri, etc.). Cu vârsta, au tendinţa de a se repigmenta, îşi restrâng dimensiunile şi pot apare ca leziuni punctiforme melanice pe suprafeţe uşor depigmentate. *Adenoma sebaceum* sunt papile de tip acneiform ce apar pe faţă după vârsta de 2 ani, realizând o suprafaţă în formă de fluture, care creşte cu vârsta, proeminând. Microscopic, este o

Scanned with OKEN Scanner

hipertrofie a glandelor sebacee, ţesuturilor conjunctive şi a vaselor de sânge. Aceste leziuni seamănă la copiii mai mari cu lipoamele de pe membre şi trunchi.

Poliosisul este reprezentat de bucle mici de păr albinos care apar pe piele; sunt printre primele semne care apar în scleroza tuberoasă.

Mult mai rar (5% din bolnavi) prezintă pete "café au lait", piele de sagri ("peau de chagrin"), adică pielea de pe regiunea lombosacrată este aspră, îngroşată, cu şanţuri. În fine, pot apare fibroame periungheale.

Simptome viscerale. Sunt caracteristice următoarelor organe afectate: rinichi polichistici, adenoame, fibroame, lipoame renale (80% din cazuri); rabdomiom miocardic (47% din cazuri); microchişti pulmonari care pot produce pneumotorax; tiroida; ficatul; suprarenale.

Diagnostic. Calcificările, dacă apar pe radiografiile standard, asociate leziunilor cutanate, sunt caracteristice pentru diagnostic. Imaginile CT şi RMN sunt patognomonice, arătând calcificările subependimare, hidrocefalia şi eventualele tumori cerebrale.

Aspecte genetice. Gena responsabilă de apariţia sclerozei tuberoase se află distal pe braţul lung al cromozomului 9 (Fryer şi colab., 1987). Dacă unul dintre părinţi au boala, atunci cu siguranţă copii o vor moşteni. Dacă la un copil mic se descoperă boala, atunci trebuie examinaţi ambii părinţi clinic, CT şi oftalmoscopic. Sunt cazuri în care lipsesc calcificările sau facoamele la fundul de ochi, dar pot fi prezente semnele cutanate, chiar cele minore, precum pielea de sagri (Bundey şi colab., 1970).

Tratament: se adresează complicaţiilor (hidrocefalia) şi leziunile asociate cerebrale (tumori) sau ale altor viscere. În cazul hidrocefaliei, aceasta trebuie obligatoriu drenată, fiindcă este de obicei activă. Tumorile trebuie extirpate, actul chirurgical fiind urmat de radioterapie şi chimioterapie.

12.1.3. Neurofibromatoza

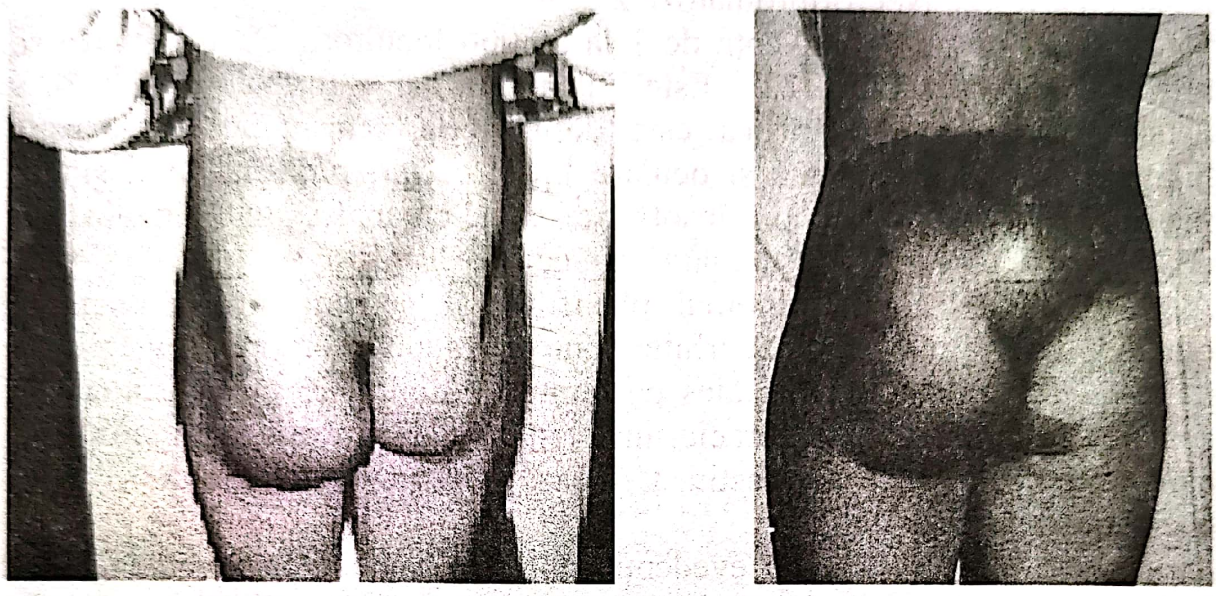
A fost descrisă de von Recklinghausen în 1882 şi se cunosc în prezent 6 forme ale bolii, dar cele mai importante sunt primele 2: NF1 şi NF2. Este caracterizată de leziuni cutanate pigmentare multiple, asociate cu tumori ale nervilor periferici, ale nervilor cranieni şi ale SNC. Este o boală care se transmite autosomal dominant.

12.1.3.1. Neurofibromatoza 1

Survine cu o frecvenţă de 3-4 la 10.000 locuitori şi 1/3000 de naşteri. Gena bolnavă se află pe cromozomul 17 (Seizinger şi colab., 1987), existând un raport femei/bărbaţi de 2/1. Fiindcă mulţi oameni normali au pete de culoarea cafelei cu lapte ("café au lait"), se acceptă

Scanned with OKEN Scanner

drept criteriu de dignostic la copilul mic (care nu are încă manifestări neurologice) prezenţa a cel puţin 5 pete al căror diametru depăşeşte 1,5 cm (fig. XII, 1a,b).



a. b.

Fig. XII, 1

Simptome cutanate: simptomul de bază al bolii sunt petele cafenii, maculare, care apar în orice regiune a corpului din fragedă copilărie şi au tendinţa de a creşte în număr şi suprafaţă, pe măsura înaintării în vârstă. Pot apare şi neurofibroame plexiforme, care mărindu-se cu vârsta, dau aspectul pseudoelefantiazic membrului pe care se dezvoltă. *Simptoame oculare*. Caracteristice sunt petele lui Lisch (1937) care sunt mici noduli ce apar pe iris la copii peste vârsta de 5 ani. La acestea se asociază modificările oculare (exoftalmie) şi ale fundului de ochi, în cazul coexistenţei gliomului de nerv optic.

Simptome neurologice. Sunt legate de localizarea intracraniană, intraspinală sau pe nervii periferici ai tumorilor. Cea mai importantă localizare este gliomul nervului optic, pe care îl vom suspiciona la un copil care prezintă semnele cutanate şi se plânge de o diminuare a acuităţii vizuale. Incidenţa NF1 la copiii de gliom de nerv optic variază între 30-90% din cazuri. Mai pot fi prezente neurinoame spinale sau ale nervilor periferici. Se mai întîlnesc epilepsia, întîrzierea mintală, pubertatea precoce.

Alte simptome. Frecventă este scolioza, cu sau fără neoformaţie intrarahidiană, epilepsia, când este asociată unei malformaţii vasculare cerebrale, şi talia mică (neexplicată).

Scanned with OKEN Scanner

Diagnosticul paraclinic se pune cu explorarea CT cerebrală şI RMN pentru leziunile periferice şi medulare.
Tratament: se adresează leziunilor asociate tumorale sau scoliozei.

12.1.3.2. Neurofibromatoza 2

Survine cu o frecvenţă de 1 la 50.000 locuitori. Gena bolnavă se află pe cromozomul 22. Este denumită şi "forma centrală" a neurofibromatozei, pentru că este definită de neurinomul de acustic bilateral, semnele cutanate şi oculare lipsind. Dar, prezenţa unui singur neurinom de acustic la copil, însoţit de semne cutanate, pune diagnosticul de NF2, care se va manifesta mai târziu complet.
Alte asocieri: 1)Cu neurinomul plexiform al perechii a 5-a de nervi cranieni (exoftalmie, lărgirea orbitei homolaterale, tulburări de sensibilitate pe ramul trigemenului, mai ales pe ramul oftalmic); 2) cu neurinoamele spinale mai ales la nivel toracic, uneori apărând tumorile "în clepsidră", care se dezvoltă şi în mediastin. Urmează tumorile cozii de cal.; 3) Rar, coexistă cu siringomielia.
Diagnostic paraclinic. CT evedenţiază neurinoamele intracraniene, dar RMN este explorarea de elecţie, practic, punând în evidenţă tumorile intracraniene, intrarahidiene şi ale nervilor periferici. Neurinoamele nervilor periferici se pot evidenţia şi prin ecografie.

Tratament: este chirurgical, el adresându-se leziunilor tumorale.
Prognostic: afecţiunea în sine este benignă, dar odată cu înaintarea în vârstă pot apare noi şi noi localizări, mai ales de neurinoame spinale, ceea ce întunecă viitorul acestor copii. Actualmente, în Occident există o supraveghere atentă a neurofibromatozei, iar în SUA toate cazurile sunt supravegheate genetic de National Institute of Health.

12.1.4. Boala Sturge - Weber - Krabbe
(Angiomatoza encefalotrigeminală)

Este o afecţiune congenitală, descrisă pentru prima oară de Sturge în 1879 la un pacient cu epilepsie, hemiplegie şi hemangiom al feţei. Se descriu cazuri ereditare, la care transmiterea bolii se face recesiv.
Diagnosticul : hemangiom facial + hemiplegie opusă (cu sau fără epilepsie) şi calcificări intracraniale. Simptome cutanate: sunt acelea care au dat denumirea bolii, fiind prezente chiar de la naştere. Este vorba de o pată roşie, uneori violetă (naevus flammeus) în realitate un hemangiom plan, care se întinde strict pe zona cutanată inervată de ramurile oftalmice şi maxilar superior ale trigemenului. Buza superioară este uneori respectată şi pot exista şi forme bilaterale îm 1/3 din cazuri. Extrem de rar, pot lipsi

Scanned with OKEN Scanner

semnele cutanate, dar există cele neurologice şi radiologice; aceste forme clinice au o evoluţie mai bună.

S-ar datora persistenţei plexului vascular primordidal al embrionului, un aranjament al vaselor primitive embrionare care este cel mai precoce stadiu al dezvoltării arterelor şi venelor capului. În acest stadiu, ectodermul care va forma mai târziu pielea 1/2 superioare a feţei acoperă acea parte a tubului neural care este destinată să formeze cortexul occipital şi cel adiacent lui, aceste arii fiind cele mai afectate în angiomatoză. Separare dintre elementele vasculare cutanate şi cele profunde se produce ca urmare a creşterii ulterioare a emisferelor cerebrale, care vor deplasa lobii occipitali spre posterior.

Simptome neurologice. Sunt epilepsia, deobicei generalizată, hemipareze şi întîrzierile în dezvoltarea psihică. Leziunile care produc acestă simptomatologie sunt:

- Emisfera bolnavă este hipotrofică şi pe cortexul occipital şi mai ales în şanţuri apare o angiomatoză leptomeningeală ce se poate întinde şi spre parietal şi, mai ales, temporal
- Calcificări apar peste tot : microcalcificări în cortex, macrocalcificări în şanţuri.
- Epilepsia apare în primul an de viaţă, deficitul motor întâlnindu-se deobicei după o criză generalizată.
- Hemipareza (hemiplegia) este controlaterală hemangiomului facial. Deficitul neurologic şi întârzierea mintală se adâncesc lent-progresiv, fiind în relaţie directă cu frecvenţa crizelor convulsive. Poate apare microcefalie simetrică, sau hipotrofia unui hemicraniu.

Simptome oftalmologice. Cel mai frecvent întâlnit este creşterea tensiunii oculare, probabil glaucom congenital 1/3 din cazuri, cu buftalmie. Pata vasculară cutanată se poate întinde, dând un hemangiom episceral. Se poate asocia cu retinită pigmentară. Frecvent apare hemianopsie laterală omonimă, greu de depistat la copilul mic.

Explorări paraclinice. Radiografiile de craniu standard arată calcificări intracraniene occipitale, sau parieto-occipitale, rareori bilaterale, care au un aspect caracteristic: cu dublu contur, ce urmăreşte şanţurile şi girusurile ("şine de cale ferată"). În evoluţie, calcificările confluează, devenind masive şi îşi pierd forma tipică. Tomografia computerizată şi RMN completează diagnosticul.

Tratament. Este simptomatic, adresându-se epilepsiei. Dacă aceasta este rebelă la tratamentul medicamentos se va practica hemisferectomia pe partea bolnavă (Tonsgard şi Huttenlocher, 1982;

Scanned with OKEN Scanner

Hoffman şi colab., 1979) chiar la copiii mai mici de 1 an, cu rezultate satisfăcătoare. Pentru leziunile cutanate se foloseşte laserul cu argon (Noe şi colab., 1980), sau zăpada carbonică.

12.1.5. Boala von Hippel – Lindau (Hemangioblastomul).

Este reprezentată de tumori vasculare benigne solide sau chistice, care se pot afla în mai multe organe, principalul afectat fiind creerul.

Generalităţi.

- Apare în peste 90% din cazuri sub vârsta de 20 ani.
- Reprezintă 1,5 – 2,5% dintoate tumorile intracraniene primitive 7-12% din fosei posterioare şi 2% din tumorile medulare.

Genetică.

Este o boală genetică care se transmite autosomal dominant. Gena răspunzătoare s-ar afla pe braţul scurt al cromozomului 3.

Alte localizări:

- retiniană;
- renală (se poate asocia cu un adenocarcinom renal);
- suprarenală (se pot asocia şi cu un feocromocitom);
- ficat, pancreas, splină, ovar, epididim (se asociază cu angioame în aceste organe)

Aspecte clinice. Se manifestă ca tumori cu localizare cerebeloasă, medulară, oculară, renală, etc.

Investigaţii paraclinice

Tomografia computerizată arată un chist cu o tumoră neurală care captează intens substanţa de contrast. Nu sunt modificări. Se complică cu hidrocefalie.

Rezonanţa magnetică nucleară: tumoră care captează intens gadoliniumul, cu edem sărac în jur şi cu vase tortuoase vizibile la investigaţia în dinamică (vezi cap. VIII).

Tratament. Numai extirparea chirurgicală fiindcă radiochirurgia nu şi-a dovedit încă eficienţa. Nu recidivează.

12.1.6. Complexul Cowden – Lhermitte – Duclos.

Definiţie. Complexul Cowden-Lhermitte-Duclos constă în asocierea a 2 facomatoze descrise independent, dar care sunt produse de aceeaşi bază moleculară aberantă.

12.1.6.1. Boala Lhermitte-Duclos (sau gangliocitomul displazic al cerebelului) este o leziune hamartomatoasă care are la bază absenţa stratului celulelor lui Purkinje, la care se asociază lărgirea stratului molecular şi hipertrofia stratului celulelor granulare. Fiind iniţial mai mare

Scanned with OKEN Scanner

la nivelul unui emisfer cerebelos, leziunea infiltrază progresiv ţesutul cerebelos normal, ceeace nu permite extirparea integrală a sa.

Nu degenerează malign.

Aspecte clinice: sindrom cerebelos + HIC, mimând o tumoră de fosă posterioară.

Investigaţii paraclinice.

a) CT nu este caracteristică, leziunea nefiind iodocaptantă şi apare ca o hipodensitate într-un emisfer cerebelos, uneori cu calcificări şi hidrocefalie.

b) RMN. Arată lărgirea foliilor cerebelului, cu aspect giriform, care nu fixează contrastul, sau leziune difuză unilaterală hiperintensă în T_2.

Evoluţie, prognostic: în ciuda aspectului histologic, evoluţia este gravă.

Tratament:

a) Extirparea hamartomului

b) Şuntarea hidrocefaliei

12.1.6.2. Boala Cowden: este un sindrom canceros ereditar care a fost la început descris în literatura dermatologică, fiindcă manifestările cutanate sunt semnul de debut clinic (genodermatoză), la care se asociază alte localizări tumorale (polipoză familială).

a) Leziunile cutanate sunt: keratoze, papile hiperkeratozice, lipoame, fibroame dermice, hemangioame, pete „café au lait".

b) Leziunile tumorale benigne asociate: ale glandei tiroide, sânului, plămânului, ovarului, prostatei.

c) Leziunile tumorale maligne asociate: ale gurii, tiroidei, sânului, plămânului, gastrointestinale, ovarului, prostatei, osului.

d) Leucoze.

e) Alte leziuni netumorale asociate: megalencefalie, oligofrenie, limbă scrotală, dentiţie rea, surditate şi cataractă congenitală.

Recent, cele două boli au fost incluse în cadrul aceluiaşi complex, numit C-L-D, fiindcă ambele afecţiuni sunt facomatoze, a cărei bază moleculară este constituită dintr-o aberaţie a unei gene supresoare tumorale numită PTEN (phosphatase and tensin epitelial nolase).

Tratamentul este oncologic complex.

Progresele recente ale biologiei moleculare şi genetice vor permite identificarea unor noi gene cauzale şi căi reglatoare ale sindroamelor neurocutanate ereditare.

12.2. Instabilitatea craniocervicală prin leziuni ale atlasului şi apofizei odontoide

12.2.1. Generalităţi

Scanned with OKEN Scanner

În această regiune se suprapun 3 complexe osteoligamentare, în centrul cărora se află bulbul rahidian şi măduva cervicală.

• Oasele sunt occipitalul, atlasul şi axisul;

• Ligamentele sunt dispuse în 2 grupe: longitudinal şi transversal, intra şi intersegmentare.

Zona respectivă este foarte vulnerabilă la copil, datorită unor leziuni congenitale, de dezvoltare sau câştigate (traumatice, infecţioase, etc.). Am descris la capitolul III impresiunea bazilară şi instabilitatea atlanto-axoidiană de diferite etiologii. Aici, vom prezenta numai instabilitatea de cauză odontoidiană.

12.2.2. Etiologie

a) Hipoplazia sau aplazia odontoidei, care poate fi prezentă ca un rudiment sau să lipsească complet;

b) Odontoida este înlocuită cu un os rudimentar, numit os odontoid situat la baza craniului, deasupra atlasului;

c) Sindromul Grisel, care este o lezare a ligamentelor din infecţii parafaringiene, ce determină o subluxaţie spontană atlanto-axoidiană;

d) Boala Langdon-Down (trisomia 21), în care există o laxitate ligamentară constituţională şi care devine manifestă chiar de la vârsta de 3 ani;

e) Laxitatea ligamentară din mucopolizaharidoze (boala Morquio, etc.).

Spitzer şi colab. (1961) au descris primii dislocarea occipitoatloidiană şi hipoplazia atlasului în trisomia 21 şi primul caz a fost operat cu succes (fuziunea occipitoatloidiană) în anul 1966.

12.2.3. Aspecte clinice

Simptomele neurologice sunt determinate de compresiunea directă a structurilor nervoase şi/sau a vaselor lor, care produc o mielopatie cervicală. Tabloul clinic şi instalarea lui va fi acela al unei compresiuni medulare: sindrom bipiramidal evidenţiat iniţial numai prin prezenţa semnului Babinscki bilateral, apoi urmat de mers spastic, tetrapareză şi, în final, tetraplegie. Mişcările bruşte ale capului pot produce vertij, surditate, disfagie şi disfonie, sau tetraplegie brutală. Uneori, torticolisul este simptomul de debut.

12.2.4. Explorări paraclinice. Radiografiile standard ale joncţiunii occipitocervicale şi CT tridimensional arată anomalii osoase asociate laxităţii ligamentare, în ordinea frecvenţei acestea fiind: osul odontoid, atlasul cu arcul anterior sau posterior bifid, sudura occipitoatloidiană, hipoplazia condililor, anomalia faţetelor articulare.

Scanned with OKEN Scanner

RMN arată exact compresiunea exercitată la nivelul joncțiunii bulbomedulare.

12.2.5. Tratament

a) Conservator, numai în faza inițială a bolii, constă în purtarea de coliere, pentru a preveni accidentele neurologice din timpul mișcărilor bruște ale capului.

b) Chirurgical. Principiul constă în artrodeză posterioară C_1-C_2 cu autogrefon osos după reducerea prealabilă, sau fixarea cu șuruburi transarticulare.

12.3. Boli degenerative vertebrale

12.3.1. Scolioza, cifoza și lordoza

12.3.1.1. Generalități

Definiție : reprezintă deformări ale coloanei vertebrale produse de diverse afecțiuni ale vertebrelor.

Deformările coloanei vertebrale nu reprezintă o boală de sine stătătoare, ci un simptom.

Scolioza este o deformare a coloanei vertebrale care se dezvoltă în planul anatomic coronar. Este singura deformare adevărată, fiindcă curburile fiziologice ale rahisului se dezvoltă numai în plan sagital.

Cifoza este o curbură patologică *în flexie*, rezultată fie prin accentuarea unei curburi fiziologice (la nivel toracal) sau apărută "de novo" la alte nivele (ervical sau lombar).

Lordoza este o curbură patologică în *extensie*, rezultată și ea, fie prin accentuarea lordozelor fiziologice de la nivel cervical și lombar, sau, excepțional, la nivel toracal.

Frecvență : în SUA, aproape 5% din copiii până la 12 ani prezintă curburi ușoare anormale ale coloanei, dar numai 3% din aceștia trebuie tratați.

12.3.1.2. Etiologie.

Deformările coloanei sunt structurale și nonstructurale.

- curba structurală : reprezintă un segment al coloanei vertebrale care prezintă o curbură '' fixată''. Termenul de ''fixat'' reprezintă un segment de coloană fără mobilitate, sau cu o sensibilitate foarte mică.
- curba nonstructurală : are o flexibilitate normală.

Este evident că deformările structurale sunt cu adevărat patologice, pe când cele nestructurale dispar odată ce a fost tratată cauza lor.

Scanned with OKEN Scanner

Etiologia scoliozelor şi cifozelor structurale

Congenitală

Hemivertebre, vertebre cuneiforme, prin defecte de segmentare
Anomaliile congenitale ale regiunii lombosacrate

Idiopatică

Osteo condrodistrofii

Boala Scheuermann
Nanismul distrofic
Mucopolizaharidozele

Neurogenă

Hemiplegia infantilă
Degenerescenţele spinocerebeloase
Siringomielia
Tumori medulare
Poliomielitele, mielitele
Atrofiile musculare spinale (Werdnig-Hoffman, Kugelberg-Welander)
Neurofibromatoza
sautonomia Riley-Day
Mielomeningocelul cu paraplegie
Displazia epifizară multiplă

Din miopatii

Boli metabolice

Osteogenesis imperfecta, osteomalacia, homocistinuria

Traumatismele vertebrale

Boli ale mezenchimului

Marfan, Ehlers-Danlos, etc.
Toracoplastie
Laminectomii întinse

Tumori vertebrale

Infecţii vertebrale şi din canalul spinal

(Morb Pott, osteite şi osteomielite)
Cicatrici după arsuri întinse

Etiologia scoliozelor şi cifozelor nonstructurale

Scolioze şi cifoze posturale
Din isterie
Inflamaţii (apendicita, pleurita, peritonita, meningita).
Alte contracturi musculare reflexe.
Iritaţia rădăcinilor nervoase:
-hernia de disc, neurinoame, nevrite şi polinevrite;
Asimetria membrelor inferioare;
-luxaţia congenitală de şold, etc..

Mult mai rare sunt lordozele patologice, care pot fi: congenitale, posturale, din boli neurovasculare, postlaminectomie, sau din contracturi musculare reflexe.

12.3.1.3.Clasificare, terminologie

Cifoscolioza este:

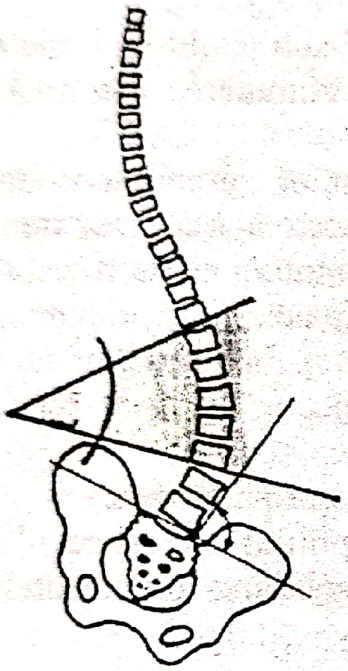
a) Infantilă: când se dezvoltă în primii ani de viaţă:
b) Juvenilă: apare între vârsta de 3 ani şi pubertate:
c) A adolescentului: apare şi evoluează odată cu pubertatea.

Înafara deformărilor structurale şi nonstructurale, mai sunt câţiva termeni utili în stabilirea tratamentului şi anume:

Scanned with OKEN Scanner

• curba compensatorie (sau secundară); ea apare deasupra, sau dedesubtul unei curbe structurale, sau în ambele locuri; la început, curbele compensatorii sunt mobile, dar cu timpul, pot deveni fixate, transformându-se în curburi structurale.

• curba primară (sau majoră); este prima dintre curburi care apare şi este greu de identificat atunci când afecţiunea este avansată.



• unghiul curburii; se determină pe radiografiile standard ale coloanei vertebrale, cele antero-posterioare în scolioze şi de profil, în cifoze; este format de prelungirile platourilor vertebrelor aflate la extremităţile curburii; cu cât valoarea lui este mai mare, cu atât boala este mai gravă (fig. XII,2).

12.3.1.4. Complicaţii

a. Durerile locale

b. Deficitul motor. Nu toate cifoscoliozele dau parapareze sau paraplegii, ci numai acelea cu unghiuri cu valori foarte mari.

Fig. XII, 2

De apariţia tulburării neurologice este responsabilă întinderea măduvei pe ''căluşul'' făcut de vertebre realizându-se un "tethered cord". De regulă, orice cifoză strânsă la nivelul T_4-T_8 poate duce la paraplegie.

c. Cardiopulmonare

În general, curburile mai mari de 60^0, prin micşorarea volumului cutiei toracice, vor genera tulburări ale funcţiei respiratorii, cu răsunet asupra circulaţiei pulmonare, având drept rezultat cordul cronic şi insuficienţa cardiacă.

Cele mai grave sunt lordozele toracice, fiindcă pulmonii sunt turtiţi de stern şi coaste.

Numai tratarea chirurgicală, în copilărie a deformărilor coloanei vertebrale poate preveni agravarea acestor complicaţii.

d. Psihice, datorită impactului psihologic produs de boală.

12.3.1.5. Tratament

Spre deosebire de adult, unde modificările anormale al curburilor coloanei vertebrale nu se tratează decât rareori, nu aceeaşi situaţie este

Scanned with OKEN Scanner

valabilă şi la copil unde, odată cu creşterea, deformările tind să se accentueze, devenind invalidante.

Tratamentul cifoscoliozelor secundare, sau reflexe se va adresa afecţiunii cauzale care, odată vindecată va duce la corectarea spontană a deformării.

Tratamentul propriu-zis se adresează cifoscoliozelor sau lordozelor structurale.

Tratamentul conservator

Indicaţia majoră o reprezintă "deformările" sub unghi mai mic de 20^0. Constă în aplicarea de bretele sau corsete, stimularea electrică a maselor musculare şi gimnastica recuperatorie.

a) Aparatele ortopedice. Sunt două tipuri şi anume: corsetele amovibile, sau „bretelele" (chingile) amovibile. Aceste aparate vor trebui purtate tot timpul zilei, fiind îndepărtate în cursul somnului nocturn.

Ambele tipuri de aparate au ca puncte principale de sprijin pubisul, crestele iliace şă sacrul, la care, la nevoie, se va adăuga halo-tracţiunea, cu sprijin mentono-occipital pentru deformările cervicale.

Acest instrumentar are următoarele avantaje:

- previne avansarea bolii şi agravarea curburilor patologice;
- permite dezvoltarea normală a coloanei copilului în creştere;
- poate fi utilizat postoperator, pentru consolidarea tratamentului chirurgical.

Rezultate:

În boala Scheuermann dau vindecări aproape în toate cazurile, iar în rest, la o indicaţie corectă de utilizare, opresc evoluţia deformărilor în 85% din cazuri.

b) Stimularea electrică. Sunt aparate electronice externe care emit impulsuri electrice către musculatura ce acţionează asupra curburilor patologice.

Are indicaţie în cifoscoliozele de până la 40^0. Se aplică numai în cursul nopţii,când relaxarea musculară este maximă. Această metodă opreşte evoluţia bolii în aproape 65% din cazuri.

c) Gimnastica medicală. Se aplică în centrele specializate şi ar fi suficientă pentru deformările de până la 10^0. În rest, este extrem de utilă după operaţie.

Tratamentul chirurgical

Este obligator la deformările coloanei vertebrale care depăşesc 40^0 (la cele toracale, chiar la unghiuri mai mici), ca şi la acelea la care metodele terapeutice conservatoare n-au dat rezultate.

Scanned with OKEN Scanner

Procedeele utilizate constau în osteotomii parcelare ale mai multor corpi vertebrali, urmate de distracţia şi axarea coloanei şi fixarea definitivă în poziţia corectă astfel obţinută.

Acum se preferă abordul anterior şi fixarea anterioară (cu plăci) şi posterioară (cu tije Harington, cu cârlige fixate pe lame). Suplimentar, atunci când angulaţia este foarte mare, se poate începe cu laminectomia decompresivă după care urmează osteotomiile.

Complicaţia post operatorie majoră mai ales la cifozele strânse, este paraplegia care trebuie evitată cu orice preţ.

12.3.2. Spondilolistezisul

12.3.2.1.Generalităţi

Definiţie. Reprezintă o alunecare a unei vertebre faţă de cea subjacentă, cel mai frecvent alunecarea producându-se spre anterior, de unde şi numele de „anterolistezis", sau posterior „retrolistezis".

Ca şi în cazul scoliozelor, spondilolistezisul este de multe ori numai un simptom al unei afecţiuni vertebrale, dar devine o boală de sine stătătoare atunci când generează el însuşi simptome proprii.

Terminologie

a) Istmul vertebral. Este o regiune anatomo-radiologică vizibilă pe radiografiile de profil ale coloanei vertebrale lombare, situată între bazele apofizelor articulare superioară şi inferioară.

b) Spondiloliza. Este o alungire a istmului vertebral, deobicei produsă de fracturarea istmului, dar poate apare şi fără fractură. Nu se însoţeşte obligatoriu de alunecarea vertebrală.

c) Articulaţii zigapofizare. Sunt articulaţiile formate între ele de apofizele articulare superioare şi inferioare, articulaţii situate posterolateral de canalul spinal şi posterior de foramenele radiculare.

Frecvenţa

Spondiloliza şi spondilolistezisul n-au fost niciodată observate înaintea naşterii copilului. Cel mai tânăr caz a fost a unui copil în vârstă de 4 luni (Burkov şi Kleider, 1971).

Spondiloliza înaintea vârstei de 5 ani este rară, dar, inexplicabil, incidenţa ei este de 5% la vârsta de 7 ani şi creşte cu vârsta, de la 8% (10-11 ani) la 14% (16-17 ani). Ea este de 3,4 ori mai frecventă la atleţi, faţă de tinerii care nu fac sport, fiindcă primii sunt expuşi permanent la traume repetate.

O predispoziţie rasială pentru această boală o prezintă eschimoşii, la care spondilolistezisul este întâlnit în 26-28% din populaţia de toate vârstele.

Scanned with OKEN Scanner

Cel mai frecvent este spondilolistezisul produs de spondiloliza istmică, în 90% din cazuri nivelul afectat fiind L_5-S_1.

12.3.2.2 Etiopatogenie

Principalele teorii patogenice sunt următoarele:

a) Teoria displazică (Taillard, 1976). Ar exista o predispoziție constituțională de perturbare a dezvoltării istmului vertebral care produce o alungire a acestuia cu subluxația consecutivă, în contextul stațiunii bipede, care accentuează mult lordoza lombară.

b) Teoria facturării progresive a istmului, ca o consecință a unor microtraumatisme istmice repetate.

c) Teoria patologiei articulare. S-ar produce o fractură a fațetelor articulare sacrate, cu luxarea anterioară a arcului neural L_5 intact şi, eventual, o elongare istmică.

12.3.2.3. Fiziopatologie

Spondilolistezisul se produce prin afectarea primitivă a istmului vertebral, sau/şi a articulațiilor interapofizare şi cu răsunet secundar asupra discului intervertebral.

Inițial istmul se alungeşte, cu sau fără fracturarea sa, rezultând spondiloliza. Aceasta evoluează numai în copilărie şi adolescență, fiindcă la nivelul istmului are loc o osificare encondrală activă cu producerea de trabecule osoase şi remaniere osoasă, care încetează odată cu terminarea creşterii.

În spondiloliza unilaterală, la nivelul pedicolului de partea opusă apare o scleroză cu hipertrofie osoasă compensatorie.

Vindecarea spontană a spondilolizei se produce la maximum 5% din pacienți.

Se descriu 3 faze în progresia leziunilor şi a bolii:

a) De disfuncție temporară – echivalentă cu spondiloliza inițială;

b) Faza instabilă – apare listezisul, cu simptomatologie clinică;

c) Faza de stabilizare – aproape inexistentă la copil (numai la adultul în vârstă).

12.3.2.4. Aspecte clinice

Spondiloliza evolueaz• spre spondilolistezis în 1/3 pân• la ½ din cazuri, 20% dintre copiii şi adolescenții cu acest defect sunt simptomatici. În majoritatea cazurilor leziunea este simptomatică şi se manifestă abia la adult.

Principalele simptome din spondilosistezis sunt prezentate în ordinea frecvenței lor:

a) Durerea lombară; este cea mai frecventă;

Scanned with OKEN Scanner

b) Lombosciatica; este asemănătoare aceleia din hernia de disc lombară având caracter de durere radiculară uni, sau bilaterală;

c) Sindromul de coadă de cal de tip inferior, uni, sau bilateral;

d) Tulburări de mers, cu aspect pseudospastic, datorită contracturilor musculare. Aspectul este oarecum caracteristic, cu coapsa şi gamba în extenzie, datorată parezei şi durerilor de la nivelul rădăcinilor cozii de cal. Mersul este dificil şi, în cazurile avansate, se face prin bascularea laterală a trunchiului, cu hiperlordoză lombară fixă;

e) Claudicaţia intermitentă neurogenă (pulsul arterial distal este normal);

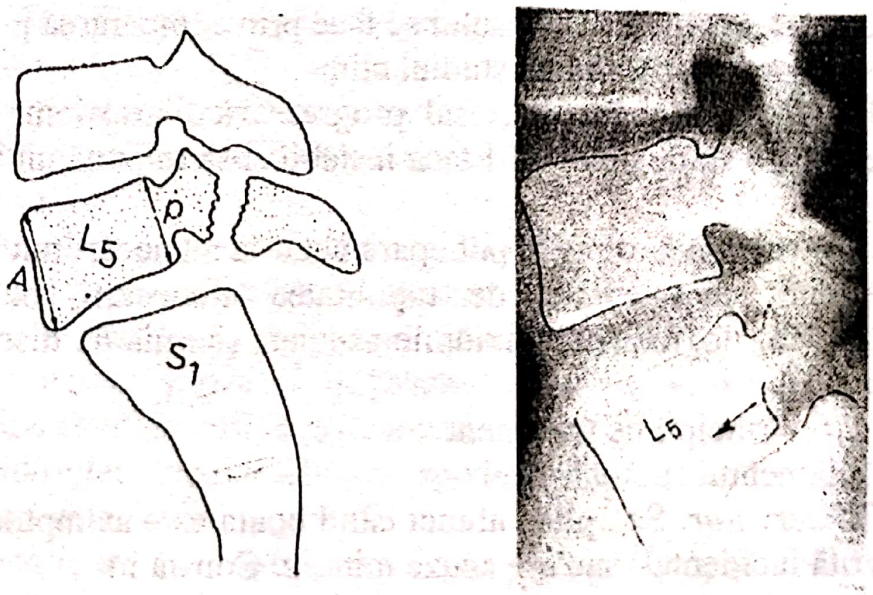
f) Deformarea locală lombară inferioară: musculatura lombară inferioară este contractată şi apare un „prag" între apofiza spinoasă L_5 (alunecată anterior) şi spinoasa S_1, evidenţiată la palpare. Denivelarea este de cel puţin 1cm;

g) Atitudinea vicioasă a coloanei lombare cu hiperlordoza şi bascularea bazinului.

12.3.2.5. Explorări paraclinice

Diagnosticul este pus la explorarea radiologică, iar gravitatea afectării neurologice se apreciază prin testele electrofiziologice.

a) Radiografia standard de profil a coloanei lombosacrate arată listezisul, iar spondiloliza este cel mai bine evidenţiată de radiografia oblică la 45^0 (fig. XII 3a,b).



a. b.

Fig. XII, 3

Scanned with OKEN Scanner

Evoluţia stadială a spondilolistezisului se apreciază pe radiografiile de profil după metoda lui Meyerding. Acesta a împărţit platoul articular vertebrat S_1 în 4 părţi egale, fircare reprezentând 25% din alunecarea vertebrei de deasupra, apreciată la nivelul retrozidului.

Astfel, în spondilolistezisul de gradul I = 25% alunecare;

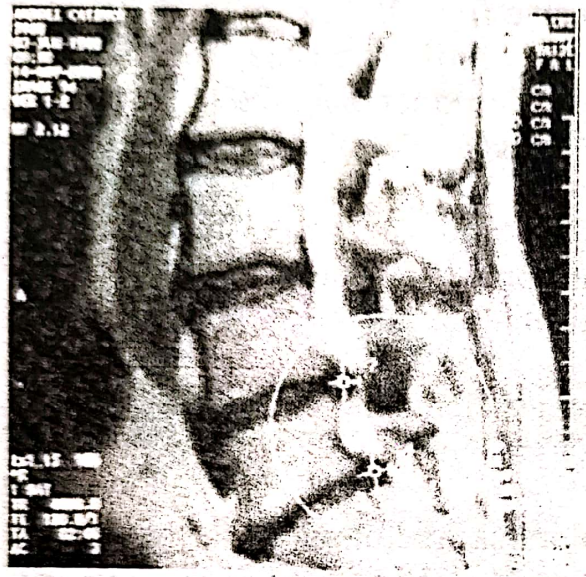


Fig. XII, 4

- în spondilolistezisul de gradul II = 50% alunecare;
- în spondilolistezisul de gradul III = 75% alunecare;
-în spondilolistezisul de gradul IV = 100% alunecare.

b) Tomografia computerizată arată cel mai bine leziunile apofizelor articulare şi ale istmului, iar mielo-CT şi RMN indică cu precizie leziunile duro-radiculare (deformări, compresiuni, elongaţii).

Spondilolistezisul la copil se asociază cu spina bifida în 45% din cazuri.

12.3.1.5. Evoluţie şi Prognostic

Aprecierea evoluţiei listezisului se face prin compararea periodică a imaginii radiologice, în paralel cu studiul clinic.

- Chiar dacă spondilolistezisul progresează foarte lent, sau pare stabilizat, orice agresiune poate să-l facă instabil şi să impună un tratament chirurgical;
- Fenomenele neurologice pot apare chiar la alunecări mici;
- Prognosticul depinde de rapiditatea alunecării, de apariţia complicaţiilor neurologice şi de leziunile asociate (hernia de disc, stenoza canalului lombar).

12.3.2.6. Principii de tratament

1. Tratamentul spondilolizei

a) *Conservator*. Se aplică atunci când boala este asimptomatică (a fost descoperită incidental) sau are acuze minore. Constă în:

- repaus;
- mediacţie antiinflamatoare + decontracturante + analgetice;
- fizioterapie;

Scanned with OKEN Scanner

- kinetoterapie;
- gimnastică;
- purtarea unui lombostat.

Durează 3-6 luni şi se poate continua până la dispariţia suferinţei.

b) *Chirurgical*: în toate cazurile în care traamentul precedent corect aplicat nu produce ameliorări, sau când alunecarea progresează radiologic.

2. Tratamentul spondilolistezisului constituit

La copil şi adolescent indicaţia se pune după evoluţia radiologică:

- progresia anuală de 3% = expectativă;
- o progresie anuală de 5-15% = tratament conservator (ca la paragraful precedent);
- o progresie anuală de peste 15% = tratament chirurgical.
- decompresiunea regiunii afectate, prin laminectomie bilaterală;
- reducerea şi axarea vertebrelor luxate;
- fixarea reducerii cu grefă osoasă, ciment sau proteză de disc intervertebral (casetă).

Este foarte important ca procedeele chirurgicale utilizate să obţină corecţia cifozei suprajacentă spondilolistezisului.

12.3.3.Hernia de disc

12.3.3.1. Generalităţi

Fiindcă la copil hernia de disc cervicală şi toracală nu se întâlneşte ca afecţiune degenerativă, ne vom referi numai la hernia de disc lombară.

Definiţie. Este o boală degenerativă a nucleului pulpos din discul intervertebral

Frecvenţa. Constituie o raritate clinică, până acum fiind operaţi peste 1000 de copii, pe diverse statistici predominând băieţii (Aldea şi colab.,1997).

Primul caz a fost comunicat de Wahren în 1945 şi era al unui copil în vârstă de 12 ani, iar vârsta cea mai mică a fost de 27 de luni, la un copil cu o hernie de disc L_4-L_5 drept traumatică (Revuelta şi colab.,2000).

Patogenie: procesul degenerativ începe în primii ani de viaţă probabil favorizat de unii factori constituţionali.

Etiologie: accidentele de sport (20%), căderile de la înălţime (16%), eforturile fizice.

Localizare: nu s-au descris localizări cervicale şi toracale, ci numai lombare.

Scanned with OKEN Scanner

12.3.3.2. Aspecte clinice

Dacă un copil cu dureri lombare şi tulburări sfincteriene se prezintă la medic, atunci pe primul plan diagnostic se află tumorile, apoi infecţiile, iar hernia de disc este luată în consideraţie în ultimă instanţă.

Se descriu un sindrom radicular senzitivo-motor şi un sindrom vertebral.

• Durerile urmează traiectul nervului mare sciatic (excepţional, crural), începând din regiunea lombară şi terminându-se fie în ultimele degete şi talpă, sau pe faţa superioară a piciorului şi haluce. Sunt accentuate de tuse, eforturi fizice şi alte manevre care cresc presiunea LCS.

• Dacă hernia discală a comprimat prea mult timp rădăcina nervoasă, atunci apare pareza senzitivo-morie, care are aceeaşi topografie cu durerea. În afectarea pură a rădăcinii L_5 apare paralizia mişcării de flexie dorsală a piciorului, cu mers stepat, iar în paralizia rădăcinii S_1 apare imposibilitatea mersului pe vârful piciorului.

• Sindromul vertebral constă în rectitudinea coloanei lombare cu limitarea marcată a mobilităţii acesteia, datorită durerilor.

Sciatalgia se află pe primul plan, însoţită în 33% de cazuri de pareze ale sciaticului popliteu extern şi/sau intern şi de scolioza coloanei lombare.

12.3.3.3 Explorări paraclinice

Radiografia simplă a coloanei lombare arată triada descrisă de Barr: rectitudinea coloanei lombare, scolioza acesteia şi pensarea discului interbertebral. Dar, radiografiile sunt normale în 50% din copiii bolnavi. În 30% din cazuri apar leziuni asociate: spina bifida oculta, sacralizarea vertebrei L_5 sau lombalizarea S_1, spondilolistezis L_5- S_1. Pensarea discului interbertebral bolnav se întâlneşte numai la 12% dintre pacienţi. Discul herniat se vizualizează foarte bine pe imaginile obţinute la computertomograf, sau la RMN (fig. XII,4).

12.3.3.4. Tratament

Totdeauna trebuie început cu tratamentul medicamentos şi fizioterapic şi eşecul acestuia, sau apariţia unui deficit motor vor pune indicaţia operatorie. Aceasta constă în extragerea discului herniat.

Rezultatele tratamentului operator sunt bune şi foarte bune în 90% din cazuri.

Scanned with OKEN Scanner

BIBLIOGRAFIE

1. ALBRIGHT A., POLLACK I., ADELSON P.: Principles and practice of pediatric neurosurgery. Georg Thieme, Stuttgart, 1999.

2. ALDEA H.:Patologia degenerativă neurochirugicală a coloanei vertebrale lombare. Ed. Dosoftei, Iaşi, 1997.

3. CHIROSSEL J.P. şi colab.:Management of craniocervical junction dislocation. Child's Nerv. Syst.,2000, 697-701.

4. DICKMAN C., SPETZLER R., SONNTAG V.: Surgery of the craniovertebral junction. Gerorg Thieme, 1998.

5. DURHAM S.R.,SUN P.P.,SUTTON L.N.: Surgically treated lumbar disc disease in the pediatric population: an outcome study. J. Neurosurg.,(Spine 1), 2000, 92, 1-6.

6. MATSUNAGA S.,IJIRI K.,HAYASHI K.: Nonsurgically managed patients with degenerative spondylolisthesis: a 10 to 18 – year follow – up study. J. Neurosurg. (Spine), 2000, 194-198.

7. IENCEAN Şt. M.: Spondilolistezisul lombar. Ed. BIT, Iaşi, 1996.

8. Mc PHEE B.: Spondylolisthesis and spondylolysis. In Youmans J.R. (Ed.): Neurological Surgery 3-d Ed.,vol. 4, W.B. Saunders, Philadelphia, 1990, pp. 2749-2784.

9. REVUELTA R. şi colab.: Lumbar disc herniation in a 27-month-old child. Case report. J. Neurosurg. (Spine 1), 2000, 92, 98-100.

10. RICHARD S.: Maladie de von Hippel-Lindau et hémangioblastomes du système nerveux central. Applications cliniques des progrès génétiques. Neurochirurgie, 1998, 44, 258-266.

11. ROBINSON S.,COHEN A.R.: Cowden disease and Lhermite – Duclos disease: characterisation ofa new phakomatosis. Neurosurgery, 2000, 46, 371-383.

12. RUSU M.,RUSU V.,DIMOV V. şi colab.: Tumori intracraniene în cadrul facomatozelor. Acta Neurologica Moldavica, 1994, 1, 15-20.

13. TAGGARD D.A. şi colab.: Treatment of Down syndrome associated craniovertebral junction abnormalities. J. Neurosurg. (Spine), 2000, 93, 205-213.

Scanned with OKEN Scanner

Capitolul XIII.

Tehnici şi tehnologii noi

Este firesc ca neurochirurgia, domeniu de vârf al ştiinţelor medicale aplicate, să se situeze printre primele beneficiare ale progreselor spectaculoase ale tehnologiilor actuale. Aceste progrese au permis chirurgului să micşoreze continuu căile de abord ale leziunilor cerebrale şi medulare, care sunt sintetizate în aşa-numita neurochirurgie minim-invazivă. Iar prin utilizarea modernă a radiaţiilor ionizante s-a ajuns la limita minimei invazii: neurochirurgia fără incizia scalpului, numită radiochirurgie. Şi, pentru că precizia ochiului şi mâinii omeneşti au anumite limite, neurochirurgul se trezeşte deja proiectat în viitor într-un cyberspaţiu, ajutat de roboţi.

Despre toate acestea, despre prezentul şi viitorul neurochirurgiei vom vorbi în cele ce urmează.

13.1. Neuroendoscopia şi neurochirurgia endoscopică

Neuroendoscopia reprezintă un capitol deosebit de important al conceptului de neurochirurgie minim invazivă.

13.1.1. Istoric

Apariţia şi evoluţia neuroendoscopiei sunt în strânsă legătură cu tratamentul hidrocefaliei. Interesant de subliniat este faptul că prima intervenţie neuroendoscopică a fost realizată de un urolog din Chicago – L'Espinasse; acesta, în 1910, a coagulat plexurile coroide la 2 copii cu hidrocefalie comunicantă, utilizând un cistoscop rigid.

Următorul pas a fost realizat de Dandy, care a coagulat endoscopic plexurile coroide şi a introdus termenul de ventriculoscopie; el a considerat că acest gen de intervenţie nu este suficientă şi a recurs la rezecţia clasică a plexurilor coroide. In 1922 Dandy a imaginat principiul ventriculo-cisternostomiei care constă în perforarea planşeului ventricolului al 3^{-lea}, în scopul tratării hidrocefaliei obstructive.

În 1923 Mixter a practicat prima ventriculo-cisternostomie utilizând un ureteroscop, dar dificultăţile tehnice au făcut să se renunţe la această procedură; totuşi Putnam (1934) a continuat să practice această tehnică.

În România, în 1933, Dr. Bagdasar a utilizat cistoscopul pentru endoscopia cavităţilor ventriculare cerebrale.

Până în anii 1970 s-a acordat relativ puţin interes neuroendoscopiei; apariţia şi dezvoltarea unor surse de iluminare puternice

Scanned with OKEN Scanner

autonome, situate la distanţă de endoscop, a unor sisteme optice performante şi a unui instrumentar de disecţie modern a determinat "redescoperirea" acestei proceduri care a devenit din ce în ce mai sigură şi mai eficientă. G. Guyot este considerat pionierul neuroendoscopiei moderne, urmat de Scarff (1970) şi Griffith (1987). În 1965, Ogata prezintă primul endoscop cu fibre optice, iar în 1973, Fukushima realizează prototipul fibroscopului flexibil.

*13.1.2.*Aspecte tehnice

În patologia cranio-spinală sunt utilizate trei tipuri de endoscoape:

1. Endoscopul rigid – este tipul cel mai folosit, şi se adaptează uşor în cadrul stereotactic (fig. XIII, 1)

2. Endoscopul flexibil – are avantajul unui unghi foarte larg de vedere, dar calitatea imaginilor este mai slabă.

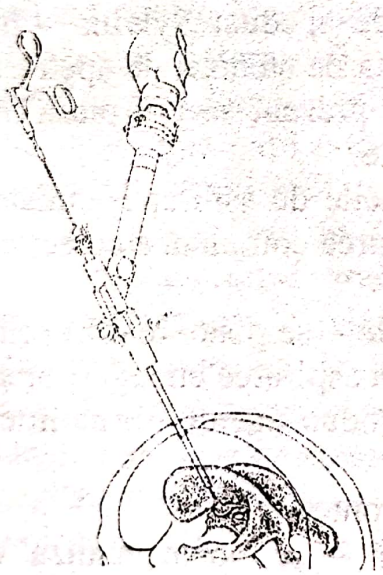


Fig. XIII, 1

Ultima perfecţionare o reprezintă endoscopi tridimensională (3 D), prin care operatoru echipat cu ochelari cu lentile speciale acoperite cu un strat de cristale lichide poat vedea pe un ecran de televizor obişnuit, imagine în 3 dimensiuni.

13.1.3. Avantajele neuroendoscopiei faţă d intervenţiile clasice:

1. Invazivitate redusă cu sângerare minimă ş lezare de ţesut nervos normal scăzută (incizi la scalp de 1-2 cm şi gaură de trepan c diametru mic). Aceste elemente duc la spitalizare scurtă cu reducerea costurilor.

2. Endoscopia permite abordul direct a leziunii; utilizând informaţiile obţinute prin C sau RMN, se pot aborda leziuni profunde prin zone neelocvente de ţesut cerebral.

3. Abordul endoscopic poate fi descris ca o "pâlnie inversată": orificiul de pătrundere în ţesutul cerebral este îngust, iar în profunzime se pot face diferite manevre pe o suprafaţă largă.

13.1.4. Indicaţiile şi rezultatele neurochirurgiei endoscopice

1. Biopsia endoscopică;

2. Tratamentul leziunilor cerebrale chistice:

Scanned with OKEN Scanner

- chişti benigni (coloid, pineal, al pungii lui Rathke) – şi din craniofaringiom.
- conţinutul său; chiar dacă rămân fragmente de perete, chistul nu se mai reface.

3. Tratamentul hidrocefaliei:

a. Ventriculo-cisternostomia – este metoda de elecţie în tratamentul hidrocefaliei obstructive, sistemul ventricular lărgit oferind condiţii optime pentru o intervenţie endoscopică. Printr-o gaură de trepan precoronară se introduce endoscopul în ventriculul lateral, şi prin foramenul lui Monro în V_3; se perforează planşeul acestuia, apoi orificiul este lărgit cu un cateter cu dublu balon. Această tehnică are rezultate bune pe termen lung la peste 70% din copii cu hidrocefalie obstructivă.

b. În hidrocefalia multiloculară cu ajutorul endoscopului se realizează orificii (fenestrare) între toate compartimentele.

c. Plasarea corectă şi îndepărtarea shunt-urilor

d. "Stenting-ul" endoscopic în stenoza de apeduct Sylvius – în tratamentul hidrocefaliei triventriculare determinată de stenoza de apeduct Sylvius, în afară de ventriculo-cisternostomie, în prezent se pot plasa în apeduct pe cale endoscopică proteze biocompatibile.

4. Tratamentul abceselor cerebrale –tehnicile de aspiraţie ghidate stereotaxic combinate cu endoscopia permit evacuarea completă a colecţiei şi îndepărtarea capsulei (când este posibil).

5. Tratamentul hematoamelor intracerebrale - se poate realiza prin tehnici stereotaxice combinate cu endoscopie; după aspirarea cheagurilor şi spălarea cavităţii sub control endoscopic, se introduc agenţi fibrinolitici care să lichefieze cheagurile restante.

6. Tratamentul hematoamelor subdurale cronice.

7. Chirurgia transsfenoidală a hipofizei – se poate realiza o combinaţie între abordul clasic şi endoscopie, prin introducerea printr-o narină a instrumentelor de chirurgie hipofizară, iar prin cealaltă un endoscop rigid.

8. Tratamentul siringomieliei – după o laminectomie minimă se introduce pe linia mediană un endoscop flexibil în cavitatea siringomielică cu fenestrarea eventualelor septuri de la acest nivel, gest care favorizează colapsul cavităţii.

9. Şi hernia de disc, fracturile coloanei vertebrale, unele tumori medulare pot fi operate pe cale endoscopică.

Scanned with OKEN Scanner

13.2. Neurochirurgia stereotactică

Stereotaxia este o metodă de localizare tridimensională a structurilor cerebrale şi în acelaşi timp o metodă chirurgicală. Termenul provine din cuvintele greceşti *stereos* – tridimensional şi taxis – aranjare; termenul folosit astăzi este *stereotactic* (de la cuvântul latin *tactus* – a atinge). Această tehnică a apărut iniţial datorită necesităţii localizării cât mai fidele a structurilor / leziunilor cerebrale şi ulterior pentru a permite o serie de manevre neurochirurgicale de mare finete (biopsii cerebrale, ablaţia de ţesut nervos în tratamentul durerii şi al tulburărilor de mişcare, radioterapia interstiţială, neuromodulaţia chimică, etc.).

13.2.1 Istoric

Tehnicile stereotactice moderne încep cu Horsley şi Clarke, primii autori care publică în 1908 un atlas stereotactic bazat pe coordonate tridimensionale raportate la repere de pe cranii de maimuţă. Primul atlas uman de stereotaxie este publicat în 1947 de Spigel şi Wicys care au utilizat pentru localizarea ţintei pneumoencefalografia. In 1949 Talaraich realizează intervenţii funcţionale (psihochirurgie), utilizând pentru localizare teleradiografia. In 1951, Leksell introduce termenul de radiochirurgie care constă în concentrarea a mai multe surse de radiaţii asupra unei ţinte definite stereotactic.

13.2.2. Principiile localizării stereotactice

Odată cu introducerea computer-tomografiei în anii 1970, s-a renunţat treptat la celelalte metode de localizare sterotactică, utilizate până atunci (bazate pe tehnici de neuroradiologie clasică: radiografii ale craniului, angiografia, pneumoencefalografia), după care au fost alcătuite adevărate atlase de stereotaxie. Acum, la cadrul stereotactic se ataşează un localizator CT; acesta este format din trei sisteme în formă de N. Se fac apoi secţiunile CT; pe aceste secţiuni cele două coordonate ale ţintei în planul axial (X şi Y) pot fi măsurate direct. Problema care se pune este calcularea celei de-a treia dimensiuni (Z). Fiecare sistem (cadru) în formă de N, va da pe o secţiune CT trei puncte de referinţă; distanţa dintre punctul de referinţă de pe tija oblică şi cele de pe tijele verticale definesc înălţimea secţiunii în raport cu cadrul stereotactic de bază. Având asemenea trei înălţimi (de la fiecare din cele trei sisteme),se poate aprecia unghiul dintre secţiune şi cadrul de bază şi nu mai este necesar paralelismul dintre planul de bază şi secţiunile CT. Toate aceste date sunt prelucrate de un computer care stabileşte cele trei coordonate ale ţintei. Sistemul descris mai sus este cel al cadrului stereotactic Brown-Roberts-

Scanned with OKEN Scanner

Wells (BRW). Celelalte cadre stereotactice au sisteme de localizare CT care funcţionează pe acelaşi principiu.

Începând cu anii 1980, când s-a introdus ca explorare, aceasta a început să fie folosită ca metoda de localizare. Localizarea stereotactică poate fi făcută şi cu ajutorul rezonanţei magnetice nucleare (RMN), dacă se utilizează cadre stereotactice din materiale nonferomagnetice, dar se poate folosi şi stereotaxia fără cadru, dar care este mai puţin precisă decât cea cu cadru specific.

13.2.3. Sisteme (cadre) stereotactice

Există mai multe tipuri de cadre stereotactice care se folosesc în prezent: cadrul Cosman- Roberts-Wells, cadrul Leksell, cadrul Talaraich, cadrul Reichert-Mundinger (fig. XIII 2).

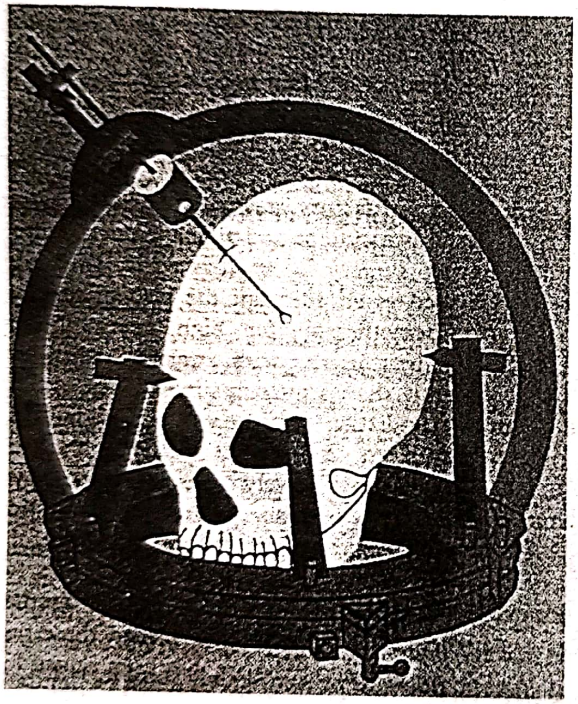


Fig. XIII, 2

Cadrul Cosman-Roberts-Wells (CRW) este constituit din urmatoarele elemente:

1. Inelul de bază – care este ataşat de craniul pacientului;
2. Sistemul de localizare CT (descris mai sus) – care se ataşează de inelul de bază;
3. Arcul radial de reperaj al ţintei – este un arc de cerc ataşat deasupra inelului de bază şi care nu face corp comun cu acesta; pe acest arc este ataşată sonda de stereotaxie (elementul activ al sistemului – de exemplu un ac de biopsie) care poate fi deplasată în sens antero-posterior, lateral şi vertical, menţinând ţinta în centrul unei sfere cu rază constantă.
4. Sistemul fantomă – este un sistem care constă dintr-un inel de bază şi o ţintă căreia i se dau coordonatele leziunii cerebrale reale; astfel se poate verifica dacă direcţia şi profunzimea probei sunt corecte. Cadrul Leksell – delimitează în jurul craniului pacientului un cub fixat de acesta cu 4 şuruburi; arcul de reperaj al ţintei poate fi şi el deplasat în cele trei direcţii ca şi la cadrul CRW, dar cadrul Leksell nu are sistem fantomă.

13.2.4. Aplicaţiile metodei stereotactice în neurochirurgie

Scanned with OKEN Scanner

1. Biopsia stereotactică – este una din cele mai utilizate aplicaţii ale acestei tehnici; după stabilirea coordonatelor ţintei, se face o gaură de trepan minimă cu un drill şi apoi se introduce proba (care poate fi pensă ciupitoare, sondă de aspiraţie) şi se recoltează ţesut. În cazul patologiei tumorale un rezultat morfopatologic corect poate fi obţinut în 95% din biopsii .

Complicaţii:

- Hemoragia – în general, sângerarea la nivelul zonei biopsiate nu este semnificativă; totuşi există cazuri în care hemoragia este importantă cu formarea unei colecţii sanguine care necesită evacuare pe cale clasică.
- Infecţia – este o eventualitate rară şi de aceea mulţi autori nu recomandă antibioticoterapie profilactică.
- Biopsie incorect ghidată cu recoltare de ţesut care nu aparţine leziunii urmărite.

2. Evacuarea de hematoame, chisturi şi abcese cerebrale, la cestea din urmă fiind injectate intracavitar antibiotic.

3. Tratamentul tulburărilor de tonus şi mişcare, ca şi al durerii cronice (neurochirurgie funcţională) – este unul din primele domenii în care s-au utilizat tehnicile stereotactice. Principiul tratamentului constă în realizarea unor leziuni la nivelul structurilor cerebrale implicate în această patologie şi prin neuromodulaţia chimică. Lezarea ţesutului cerebral se poate face prin metode diferite, chimice şi fizice, cei mai folosiţi fiind curenţii de radiofrecvenţă.

4. Iradierea intracavitară / interstiţială a tumorilor – constă în introducerea stereotactică de izotopi radioactivi (ex. P^{32}) la nivelul tumorii. Penetrarea radiaţiilor este redusă, câţiva mm până la 1 cm.

13.2.5. Radiochirurgia stereotactică

Radiochirurgia este o metodă de tratament stereotactic care constă în utilizarea unor multiple fascicule de raze externe convergente la nivelul unei leziuni profunde (limitată ca dimensiune – maximum 3 cm diametru). *Principiul fundamental* acestei proceduri este de a produce efecte radiobiologice în zone strict delimitate, cu efecte minime asupra ţesutului nervos din jur. Radiochirurgia presupune ataşarea unui cadru stereotactic la pacient, localizarea stereotactică a leziunii(prin CT, RMN), planificarea iradierii, poziţionarea cadrului şi pacientului în raport cu sursele de iradiere şi iradierea leziunii într-o singură şedinţă.

Scanned with OKEN Scanner

13.3. Radiochirurgia

13.3.1. Istoric

Leksell descrie în 1951 un nou concept pe care îl denumeşte *radiochirurgie*; acest concept constă în concentrarea de multiple surse de radiaţii externe asupra unei ţinte intracraniene definite stereotactic. Ulterior s-au făcut multiple experimente cu diferite surse externe de radiaţii, până la realizarea unui nou sistem denumit "gamma knife" (bisturiul gamma). Primul gamma-knife a fost instalat la Stockholm în 1968; acesta era constituit din 179 de surse de $Cobalt^{60}$ focalizate într-un singur punct. În 1974, tot la Stockholm se instalează un al doilea gamma-knife cu 201 surse de $Cobalt^{60}$ distribuite radial pe o cască de plumb şi colimate cu o acurateţe de 0,1 mm.

13.3.2. Principiile fizice ale radiochirurgiei

Există trei categorii de radiaţii utilizate în radiochirurgie:

1. Razele gamma – sunt produse în nucleii de Co^{60}; de fiecare dată când un nucleu se dezintegrează, se produc doi fotoni, care au o energie de circa 1,25 MeV. Astfel, cele 201 surse de Co^{60} sunt colimate pe ţintă care va primi suma energiilor acestora, în timp ce ţesutul nervos normal va primi pe unitate de volum doar energia unei singure surse.

2. Razele X – sunt produse de acceleratoarele liniare; aceste dispozitive accelerează la viteze foarte mari electroni. Prin contactul electronilor cu ţinta stabilită, aceşti îşi pierd energia iniţială şi eliberează fotoni; aceşti fotoni produşi în afara nucleului sunt radiaţiile X; energia acestora este aproximativ o treime din energia iniţială. Sursa de iradiere a acceleratorului se roteşte izocentric în jurul ţintei; în cursul aceleiaşi şedinţe iradierea se repetă în mai multe planuri necoplanare, pentru a se atinge doza de radiaţii dorită pe ţintă, cu o iradiere minimă a substanţei cerebrale normale parcurse de radiaţii.

3. Fascicule de particule grele încărcate – sunt produse de un dispozitiv numit ciclotron; aceste particule cedează energie în mediul pe care îl străbat într-o manieră constantă şi lineară până în momentul în care viteza lor a scăzut semnificativ; în acest moment se produce o eliberare bruscă şi importantă de energie şi apoi particulele se opresc. Acest moment în care particulele cedează brusc o cantitate mare de energie se numeşte "Bragg-peak" şi stă la baza utilizării fasciculelor de particule grele încărcate în radiochirurgie. Profunzimea unde se produce "Bragg-peak"-ul poate fi modificată prin schimbarea energiei de intrare a particulelor, sau prin utilizarea de materiale care absorb aceste particule.

Scanned with OKEN Scanner

13.3.3. Indicaţiile radiochirurgiei

1. Malformaţiile arterio-venoase (MAV) – pot fi tratate prin trei metode: rezecţie microchirurgicală, embolizare endovasculară, radiochirurgie. Aceste trei metode pot fi utilizate izolat sau asociate. Radiochirurgia se utilizează în general în cazurile în care riscul chirurgical este foarte mare.

Radiaţiile produc la nivelul pereţilor vaselor din MAV un proces inflamator care determină îngroşarea acestora şi în final tromboza. Acest proces de ocluzie este relativ lent (4 luni-3 ani), perioadă în care riscul de resângerare este similar cu cel al MAV netratate (aprox. 4% pe an) – principalul dezavantaj al radiochirurgiei faţă de microchirurgie).

2. Metastazele cerebrale – după tratamentul radiochirurgical al acestor tumori s-a constatat oprirea în

creştere, reducerea captării substanţei de contrast la explorarea CT şi reducerea edemului peritumoral ().

3. Tumori pineale – multiple tipuri morfopatologice de tumori pineale au fost tratate radiochirurgical; rezultate foarte bune au fost obţinute în cazul germinoamelor (regresie completă a tumorilor cu diametru până la 25 mm – ()).

13.3.4. Complicaţiile radiochirurgiei

Radiochirurgia are o serie de complicaţii depinzând de multipli factori, dintre care cel mai important este doza de radiaţii considerată terapeutică pentru leziunea tratată.

1. Cefalee, greţuri, vărsături, care apar ocazional la câteva ore după iradiere()

2. Radionecroza – apare într-o proporţie de aproximativ 3% din pacienţi().

3. Deficite neurologice după iradiere – apar la aproximativ 4,4% din pacienţi după o perioadă de latenţă de 4-18 luni şi sunt în general total reversibile la corticoterapie().

Efecte secundare asupra sistemului nervos în dezvoltare (tulburări ale funcţiilor cognitive, tulburări endocrine) – o atenţie deosebită trebuie acordată efectelor secundare ale radiaţiilor la pacienţii de vârste sub 6 ani.

13.4. Neuronavigaţia

În ultimii 10 ani, operaţiile neurochirurgicale ghidate de imagini, numite şi neuronavigaţie au permis neurochirurgilor să localizeze leziunea cu mai multă acurateţe, să-i determine extenzia reală şi să

Scanned with OKEN Scanner

aleagă abordul chirurgical cel mai sigur şi asociat cu cea mai redusă morbiditate (Hall şi colab.,2000).

Neuronavigaţia este mai mult un concept, decât un instrument neurochirurgical complementar.

Sistemele de neuronavigaţie au avut la bază o tehnică de stereotaxie ghidată după imagini CT şi RMN, numită stereotaxie volumetrică .

Stereotaxia volumetrică este o metodă de culegere-stocare-redare pe calculator a imaginilor tridimensionale ale unei leziuni raportate la câmpul operator. Metodologia permite suprapunerea informaţiilor (numită „fuziune a imaginii") oferite de CT, RMN, angiografia digitală şi a informaţiilor funcţionale standard ale creerului normal şi patologic. Studiind imaginile patologice, neurochirurgul cunoaşte în ce direcţie şi profunzime se întinde tumora, cât şi zonele cu risc care apar prin suprapunerea pe planul perpendicular care trece prin punctul focal a structurilor cerebrale care vor fi traversate de operator. Astfel, neurochirurgul poate planifica şi simula preoperator cea mai puţin invazivă cale de acces spre o leziune tumorală. Planificarea precisă a craniotomiei este unul din marile avantaje pe care le oferă neuronavigaţia.

Imaginile CT şi RMN ale tumorilor pot fi suprapuse peste câmpul chirurgical printr-un sistem de transformare a imaginilor bidimensionale oferite de microscopul operator şi de monitoare, în imagini tridimensionale, operatorul putându-şi verifica traiectoria spre ţintă folosindu-se de un indicator special. În plus magnetoencefalografia (MEG), tomografia cu emisie de pozitroni (PET) şi RMN funcţională oferă date spaţiale privind funcţionarea diferitelor structuri cerebrale.

Inconvenientul tuturor sistemelor de neuronavigaţie constă în faptul că imaginile preoperatorii nu indică modificările dinamice ale creerului şi leziunilor sale din timpul operaţiei, când se produc deplasări de 5mm şi mai mult ale acestor structuri, încât chirurgul poate lua decizii eronate în plagă. Acest dezavantaj este suplinit de introducerea unor sisteme RMN cu aplicaţie intraoperatorie. Prima unitate operatorie RMN a fost instalată în Boston, în anul 1994.

RMN intraoperatorie permite localizarea tridimensională a unei leziuni şi schimbările spaţiale ale acesteia din timpul operaţiei, în condiţiile scurgerii LCR şi a deplasării cerebrale consecutive manipulărilor efectuate de operator . Astfel, neurochirurgul poate fi direcţionat spre arii tumorale care
obişnuit nu sunt vizibile datorită colabării ţesutului cerebral intraoperator.

Scanned with OKEN Scanner

Cea mai mare utilitate a acestei tehnici este determinarea intraoperatorie a volumului tumorii restante, mai ales la acelea „low-grade", precum ganglioglioamele, sau astrocitomul de grad I, la care o extirpare completă poate duce la o vindecare completă.

13.5. Robotica în neurochirurgie

Se ştie că un chirurg excelent operează cu microscopul avînd o precizie a mişcării de ± 50 microni, datorită tremurăturilor musculare uşor inevitabile. Folosind roboţii, precizia creşte deosebit, erorile ajungând la ordinul de ± 4 microni, chiar utilizând endoscoape lungi de 20-30 cm. Dar, ce sunt roboţii ?

Termenul de robot a fost creat de scriitorul ceh Karel Capek în 1923 în povestirea sa RUR – Roboţii universali Rossum.

Primul robot industrial a fost realizat de Davol în 1961. Din acest moment, robotica împreună cu electronica şi informatica au produs o nouă revoluţie industrială.

Kwoh a folosit pentru prima dată în 1985 în stereotaxie robotul industrial Puma 200. De atunci au fost proiectaţi şi folosiţi, atât în neurochirurgie, cât şi în alte specialităţi chirurgicale, diferite tipuri de roboţi.

În neurochirurgie, roboţii au fost utilizaţi cel mai mult în: stereotaxie, poziţionarea microscopului operator şi focalizarea instrumentelor chirurgicale asupra unei anumite ţinte. Dezavantajul principal al acestor tehnici este acela că nu dispuneau de imagini intraoperatorii care să corecteze manipulările, în funcţie de mişcările creerului din timpul operaţiei, ele depinzând de informaţiile spaţiale obţinute preoperator.

Auer şi colab. şi-au început studiile în 1986 încercând să ghideze un braţ de robot având la bază un cadru de stereotaxie spre o ţintă intracraniană, orientându-l cu ajutorul unei sonde cu ultrasunete în 3 dimensiuni, pentru ca apoi (1990, 1996) să pună la punct fuziunea informaţiilor spaţiale ultrasonografice cu acelea oferite de R.M.N.

13.5.1. Care este utilizarea actuală a braţului robotizat ?

Teoretic, aparatul trebuie să fie mai sigur decât mâinile chirurgului.

Neurochirurgul, lucrând la microscop, se află, practic, într-un spaţiu virtual, şi există riscul de a-şi pierde orientarea spaţială în câmpul operator. În plus, sistemul vizual omenesc nu are capacitatea de a vedea tridimensional şi multifocal în spaţiul creat de microscop (sau endoscop).

Roboţii au menirea de a depăşi aceste bariere. Aceasta se poate realiza prin următoarele:

Scanned with OKEN Scanner

1. Poziţia fixată a braţului robotului.
2. Navigarea "real – time".
3. Prevenirea mişcărilor neadecvate ale chirurgului.
4. Inducerea de mişcări active adecvate.
5. Funcţii şi mişcări active.

13.5.2. Rolul viitor al roboticii

Până acum robotul naviga după date de topografie stabilite preoperator. Pentru viitor trebuie avut în vedere următoarele:

1. Construirea de sisteme de neuronavigaţie cu posibilităţi multimodale de fuziune a imaginilor pre şi intraoperatorii folosind o identificare transendoscopică.

2. Fabricarea de instrumente dintr-o nouă generaţie, care să permită lucrul prin căi de abord minim invazive. Printre acestea sunt tehnologii cominate care include fragmentarea cu ultrasunete sau prin laser.

3. Mecatronica, adică manipulatorul mecanic + programul de ghidare electronică + un software complex. Ultimul ia în considerare datele intraoperatorii cu planificarea preoperatorie şi deciziile luate de neurochirurg în timpul operaţiei. În acest sens pot fi utilizate informaţiile oferite de ultrasonografia tridimensională preoperatorie şi RMN intraoperator, dar acesta din urmă este de 20-30 ori mai scump. În plus trebuie creat un instrumentar nonferomagnetic.

4. Robotul „de antrenament"

Braţele robotului pot fi folosite pentru simularea operaţiei care urmează fi efectuată pe un anumit pacient, ghidată după imaginile RMN tridimensionale, aşa – numita endoscopie virtuală.

Următorul pas, dar într-un viitor mai îndepărtat, va fi robotizarea întregii operaţii, adică extirparea unei tumori cerebrale, de exemplu, sub controlul constant tridimensional al unui sistem video intraoperator.

13.5.3. Realitatea virtuală, teleprezenţa şi telerobotica

Realitatea virtuală este o experienţă generată de un computer care îi dă senzaţia utilizatorului că se află chiar în interiorul mediului simulat. În realitate este posibilă realizarea senzaţiei vizuale şi auditive, care vor determina reacţiile motorii ale utilizatorului.

Cea mai comună aplicaţie a realităţii virtuale în neurochirurgie sunt simulatoarele de operaţii chirurgicale, asemănătoare simulatoarelor de zbor din aviaţie, acestea din urmă fiind însă mult mai puţin perfecţionate.

A fost imaginat sistemul denumit VIVIAN (Virtual intracranial Vizualization and Navigation) care permite planificarea procedeelor

Scanned with OKEN Scanner

neurochirurgicale în regiuni în care relaţiile spaţiale din structurile normale şi patologice sunt deosebit de complexe: baza craniului; baza creerului şi structurile aflate în profunzimea acesteia şi cortexul central. Dextroscopul este un aparat în care se realizează o imagine integrată stereoscopic de un calculator şi care este proiectată pe un monitor (1024 X 768 pixeli) şi reflectată prin intermediul unei oglinzi în ochii examinatorului. Monitorul şi oglinda se află înglobate într-o masă de plastic, pe care va lucra chirurgul. Acesta poartă ochelari cu cristale lichide care permit recepţia şi recuperarea tridimensională a imaginilor în cortexul occipital.

Astfel, operatorul poate „opera" pe imaginile stereoscopice simulate proiectate pe masa de lucru, folosindu-se de un stilet.

Teleprezenţa este percepţia actului operator de către un observator situat la distanţă de câmpul operator; ar fi o extindere a realităţii virtuale. Aceasta constă în teleconsultările intraoperatorii care utilizează date de imagistică, informaţii privind poziţionarea stereotaxică şi real-time videoînregistrări.

Prima intervenţie neurochirurgicală telerobotică din lume a fost efectuată de E. Ferrer care, aflându-se la bordul unui yacht la Palma de Mallorca a practicat ventriculostomia ventricolului al 3lea unui pacient aflat într-un spital din Barcelona comunicând prin intermediul unei interfeţe telerobotice cu asistenţii săi (Kelly, 2000).

Interfaţa este asemănătoare cu Internetul. Ea se plasează între feţele comunicatorilor. Interfaţa are însuşirea de a ne scoate din spaţiul în care ne aflăm şi să ne plaseze într-o lume fabricată şi distruge continuitatea dintre gândire şi corp, drept componente ale aceleiaşi persoane (Hakken, 1999).

Interfaţa distruge crearea unei entităţi separate care este generată de comunicarea naturală faţă-în-faţă, aşa cum ne-am obişnuit de mii de ani.

Telerobotica permite neurochirurgului să controleze instrumentele de la distanţă (Hill şi colab.,1998). Un computer prezintă stereoscopic imaginile din câmpul operator, acestea fiind transmise la distanţe de sute de km. Concomitent, imaginile sunt analizate de un robot chirurgical care printr-o interfaţă specială poate fi manipulat de operator, care are senzaţia că se află în câmpul operator.

BIBLIOGRAFIE

1. BERSNEIDER M. şi colab.: Endoscopic management of cysticercal cysts within the lateral and third ventricles. J.Neurosurg, 2000, 92, 14-23.

2. BUXTON N. şi colab.: Neuroendoscopy in the premature population. Child's Nerv.Syst.,1998, 14, 649-652.

Scanned with OKEN Scanner

3. BOSCHERT J. şi colab.: Spinal endoscopy in fixed human cadavers. Preliminary findings with possible implications for implanting bladder stimulators in paraplegie patients. In: Hellwig D.,Bauer B.l.(Eds.): Minimally invasive techniques. Springer, Berlin, Heidelberg, New York, 1998, pp. 47-50.

4. CIUREA A.V. şi colab.: Perspectives of neuroendoscopic treatment in present neurosurgery. Neurochirurgia, Iaşi, 2000, 2, 145-148.

5. DIMOV V.: Neurochirurgia minim-invazivă: principii, aplicabilitate practică. Neurochirurgia, Iaşi, Supl.,2000.

6. DIRMA C.M. şi colab.: The treatment of movement disordes using gamma knife stereotactic radiosurgery. Neurosurg. Clin. N.An.,1999, 10, 379-389.

7. DORWARD N.L. şi colab.: Accuracy of true frameless stereotaxy: In vivo measurement and laboratory phantom studies. Tehnical note. J.Neurosurg. 1999, 90, 160-168.

8. DRAKE J.M. şi colab.: Computer – and robot-assisted resection of thalamic astrocytomas in children. Neurosurgery, 1991, 29, 1-8.

9. ENGENHARDT-CABILIC R., DEBUS J.: Linear-accelerator radiosurgery for arterio-venous malformations: the relationship of size, dose, time and planning factors onto outcome. In: Hellwig D.,Bauer B.L.,(Eds.): Minimally invasive techniques in neurosurgery, Springer, Berlin, Heidelberg, New York, 1998, pp. 145-152.

10. HAKKEN D.: Cyborgs @ Cyberspace ? An Ethnographer looks the future. New York, Routledge, 1999.

11. HALL W.A. şi colab.: Safety, efficacy, and functionality of high-field strength interventional
magnetic resonance imaging for neurosurgery. Neurosurgery, 2000, 46, 632-642.

12. HELLWIG D.,BAUER B.L.(Eds.): Minimally invasive techniques for Neurosurgery. Current status and future perspectives. Springer.,Berlin, Heidelberg, New York, 1998.

13. HILL J.W. şi colab.: Telepresence interface with applications to microsurgery and surgical simulations. Stud. Health. Technol. Inform.,1998, 50-96-102.

14. KAIBARA T. şi colab.: Advances in mobile intraoperative magnetic resonance imaging. Neurosurgery, 2000, 47, 131-138.

15. KELLY P.J.: Stereotactic surgery: what is past is prologue. Neurosurgery, 2000,46, 16-27.

Scanned with OKEN Scanner

ANEXA

Clasificarea tumorilor sistemului nervos central
(Kleihues şi colab, 1993)

1.	**Tumori ale ţesutului neuroepitelial**	
1.1.	Tumori astrocitare	
1.1.1.	Astrocitom	
1.1.1.1.	Variante:	Fibrilar
1.1.1.2.		Protoplasmatic
1.1.1.3.		Gemistocitic
1.1.2.	Astrocitom anaplazic (malign)	
1.1.3.	Glioblastom	
1.1.3.1.	Glioblastom cu celule gigante	
1.1.3.2.	Gliosarcom	
1.1.4.	Astrocitom pilocitic	
1.1.5.	Xantoastrocitom pleoformic	
1.1.6.	Astrocitom subependimar cu celule gigante	
1.2.	**Tumori oligodendrogliale**	
1.2.1	Oligodendrogliom	
1.2.2	Oligodendrogliom anaplazic (malign)	
1.3.	**Tumori ependimare**	
1.3.1.	Ependimom	
1.3.1.1.	Variante:	Celular
1.3.1.2.		Papilar
1.3.1.3.		Cu celule cu citoplasmă clară
1.3.2.	Ependimom anaplazic (malign)	
1.3.3.	Ependimom mixopapilar	
1.3.4.	Subependimom	
1.4.	**Glioame mixte**	
1.4.1	Oligoastrocitom	
1.4.2	Oligoastrocitom anaplazic	
1.4.3	Alte tumori	
1.5.	**Tumori ale plexului coroid**	
1.5.1.	Papilom al plexului coroid	
1.5.2.	Carcinom al plexului coroid	
1.6.	**Tumori neuroepiteliale cu origine incertă**	
1.6.1.	Astroblastom	
1.6.2.	Spongioblastom	
1.6.3.	Gliomatoza cerebrală şi medulară	

Scanned with OKEN Scanner

1.7.	**Tumori neuronale şi mixte: neuronale şi gliale**	
1.7.1.	Gangliocitom	
1.7.2.	Gangliocitom displazic cerebelos (boala Lhermitte-Duclos)	
1.7.3.	Gangliocitom desmoplastic infantil	
1.7.4.	Tumoti neuroepiteliale disembrioplazice	
1.7.5.	Gangliogliom	
1.7.6.	Gangliogliom anaplazic	
1.7.7.	Neurocitom central	
1.7.8.	Paraganglion al filum terminale	
1.7.9.	Neuroblastom olfactiv (Estezioneuroblastom)	
1.7.9.1.	Variante:	Neuroepiteliom
1.8.	**Tumori ale parechimului pineal**	
1.8.1.	Pineocitom	
1.8.2.	Pineoblastom	
1.8.3.	Tumori pineale mixte/tranziţionale	
1.9.	**Tumori embrionare**	
1.9.1.	Meduloepiteliom	
1.9.2.	Neuroblastom	
1.9.2.1.	Variante: Ganglioneuroblastom	
1.9.3.	Ependimoblastom	
1.9.4.	Tumori neuroectodermale primitive (PNET)	
1.9.4.1.	Meduloblastom	
1.9.4.1.1.	Meduloblastom desmoplastic	
1.9.4.1.2.	Medulomioblasom	
1.9.4.1.3.	Meduloblastom melanotic	
2	*Tumori ale nervilor cranieni şi spinali*	
2.1.	**Schwanom (Neurilemom, Neurinom)**	
2.1.1.	Variante:	Celular
2.1.2.		Plexiform
2.1.3.		Melanotic
2.2.	**Neurofibrom**	
2.2.1.	Circumscris (solitar)	
2.2.2.	Plexiform	
2.3.	**Tumori ale tecii nervilor periferici (MPNST) (Sarcom neurogen, neurofibrom anaplazic, Schwanom malign)**	
2.3.1.	Variante:	Epitelioid
2.3.2.		MPNST cu diferenţiere divergentă mezenchimală şi/sau epitelială

Scanned with OKEN Scanner

3 *Tumorile meningelor*

3.1. **Tumori ale celulelor meningoteliale**

3.1.1. Meningiom

3.1.1.1. Variante: Meningotelial

3.1.1.2. Fibros (fibroblastic)

3.1.1.3. Tranziţional (mixt)

3.1.1.4. Psamomatos

3.1.1.5. Angiomatos

3.1.1.6. Microchistic

3.1.1.7. Secretant

3.1.1.8. Cu celule cu citoplasmă clară

3.1.1.9. Cordoid

3.1.1.10. Bogat în limfoplasmocite

3.1.1.11. Metaplazic

3.1.2. Meningiom atipic

3.1.3. Meningiom papilar

3.1.4. Maningiom anaplazic (malign)

3.2. **Tumori mezenchimale, non-meningoteliale**

Neoplasme benigne

3.2.1. Tumori osteocartilaginoase

3.2.2. Lipom

3.2.3. Histiocitom fibros

3.2.4. Alte tumori

Neoplasme maligne

3.2.5. Hemangiopericitom

3.2.6. Condrosarcom

3.2.6.1. Variante: Condrosarcom meningial

3.2.7. Histiocitom fibros malign

3.2.8. Rabdomiosarcom

3.2.9. Sarcomatoză meningeală

3.2.10. Alte tumori

3.3. **Leziuni primare melanocitare**

3.3.1. Melanoză difuză

3.3.2. Melanocitomul

3.3.3. Melanomul benign

3.3.3.1. Variante: Melanomatoză meningeală

3.4. **Tumori cu histogeneză nesigură**

3.4.1. Hemangioblastom (hemangioblastom capilar)

Scanned with OKEN Scanner

4	*Limfoame şi neoplazii ale sistemului hematopoetic*
4.1.	Limfoame maligne
4.2.	Plasmocitom
4.3.	Sarcom granulocitic
4.4.	Alte tumori
5	*Tumori cu celule germinative*
5.1.	Germinoame
5.2.	Carcinom embrionar
5.3.	Tumora sinusului endodermal
5.4.	Coriocarcinom
5.5.	Teratom
5.5.1.	Tumori cu celule imature
5.5.2.	Tumori cu celule mature
5.5.3.	Teratom cu transformare malignă
5.6.	Tumori cu celule germinative mixte
6	**Chişti şi leziuni asemănătoare tumorilor (tumor-like)**
6.1.	Chist al pungii Rathke
6.2.	Chist epidermoid
6.3.	Chist dermoid
6.4.	Chist coloid al ventricolului al 3^{-lea}
6.5.	Chist enterogen
6.6.	Chist neuroglial
6.7.	Tumori cu celule germinative (Coristom, Pituicitom)
6.8.	Hamartom neuronal hipotalamic
6.9.	Heterotopie glială nazală
6.10.	Granulom cu celule plasmocitare
7	*Tumori ale regiunii selare*
7.1.	Adenom hipofizar
7.2.	Carcinom hipofizar
7.3.	Craniofaringiom
7.3.1.	Variante: adamantinomatoasă papilar
8	*Extensie locală a tumorilor regionale*
8.1.	Paragangliom
8.2.	Cordom
8.3.	Condrom
8.4.	Condrosarcom
8.5.	Carcinom

Scanned with OKEN Scanner

9 *Tumori metastatice*
10 **Tumori neclasificate**

Scanned with OKEN Scanner

ABREVIERI

CT	computer tomograf
DSC	debit sanguin cerebral
EC	edem cerebral
EEG	electroencefalografie
EKG	electrocardiogramă
HSA	hemoragie subarahnoidiană
HED	hematom extradural
HIC	hipertensiune intracraniană
HIP	hematom intraparenchimatos
HIV	virusul imunodeficenței umane
HSD	hematom subdural
IOT	itubație orotrahială
LCS	lichid crebrospinal
MAV	malformații arteriovenoase
MISS	modified injury severity scale
PEIC	proces expansiv intracranian
PIC	presiune intracraniană
RMN	rezonanță magnetică nucleară
SIDA	sindromul imunodeficitar autodobândit
S	siringomielie
SNC	sistem nervos central
TA	tensiune arterială
TCC	traumatism craniocerebral

Scanned with OKEN Scanner

ISBN 973-9412-09-2

Scanned with OKEN Scanner